Aus dem Institut für Humangenetik
der Philipps-Universität in Marburg
Direktor: Professor Dr. G. G. Wendt

ZUR KORRELATION VON KRANKHEITSVERLAUF UND KLINISCHEN DATEN BEI DER CHOREA HUNTINGTON

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin

dem Fachbereich Humanmedizin der
Philipps-Universität Marburg
vorgelegt von

ELFRIEDE GRÜNEISEN, geb. Detampel
aus Bochum

Marburg 1978

Druck: Görich & Weiershäuser, Marburg

Aus dem Institut für Humangenetik
der Philipps-Universität in Marburg
Direktor: Professor Dr. G. G. Wendt

ZUR KORRELATION VON KRANKHEITSVERLAUF UND KLINISCHEN DATEN BEI DER CHOREA HUNTINGTON

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin

dem Fachbereich Humanmedizin der
Philipps-Universität Marburg
vorgelegt von

ELFRIEDE GRÜNEISEN, geb. Detampel
aus Bochum

Marburg 1978

Druck: Görich & Weiershäuser, Marburg

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Angenommen vom Fachbereich Humanmedizin
der Universität Marburg am 14. Juli 1978

gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs
Dekan: Prof. Dr. med. F. Neurath
Referent: Prof. Dr. med. H. Oepen
Correferent: Prof. Dr med. H. Solcher

Inhaltsverzeichnis

		Seite
1.	Einleitung	5
2.	Material und Methodik	6
2.1.	Art und Herkunft des Materials	6
2.2.	Erstellung eines Auswertungsschlüssels	6
2.3.	Definition der Auswertungskriterien	7
2.3.1.	Familienstand	7
2.3.2.	Sozialschichtung	7
2.3.3.	Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung	8
2.3.4.	Beginn der Erkrankung	8
2.3.5.	Erkrankung innerer Organe	8
2.3.6.	Psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung	9
2.3.7.	Suicidales Verhalten	9
2.3.8.	Manisch-depressive Verstimmungszustände	9
2.3.9.	Schizophrene Symptome	9
2.3.10.	Demenz	10
2.3.11.	Anfälle	10
2.3.12.	Bewegungsmuster	11
2.3.12.1.	Choreatische Bewegungsstörung	11
2.3.12.2.	Athetose	11
2.3.12.3.	Torsionsdystonie	11
2.3.12.4.	Ataxie	11
2.3.12.5.	Myoklonie	11
2.3.12.6.	Ticartige Bewegungsstörung	11
2.3.12.7.	Tremor	11
2.3.12.8.	Hypertones Bewegungsmuster	11
2.3.12.9.	Hypokinetisches Bewegungsmuster	11
2.4.	Auswertung	12
2.5.	Allgemeine Bemerkungen zur Darstellung der Ergebnisse	12

		Seite
3.	Ergebnisse	14
3.1.	Krankheitsdauer	14
3.2.	Häufigkeitsverteilung klinischer Symptome und sozialer Daten während des Krankheitsverlaufs	16
3.2.1.	Typisch choreatisches Bewegungsmuster	16
3.2.2.	Athetotisches Bewegungsmuster	18
3.2.3.	Ataktisches Bewegungsmuster	20
3.2.4.	Rangreihe der pathologischen Bewegungsmuster	21
3.2.5.	Psychische Symptome	22
3.2.6.	Choreatische Sprachstörung	27
3.2.7.	Demenz	28
3.2.8.	Schizophrene Symptome	31
3.2.9.	Depressive Verstimmungszustände	32
3.2.10.	Suicidales Verhalten	33
3.2.11.	Paroxysmale Störungen	35
3.2.12.	Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung	37
3.2.13.	Mitbeteiligung innerer Organe	40
3.2.14.	Beginn der Erkrankung	41
3.2.15.	Familienstand	45
3.2.16.	Sozialschichtung	48
4.	Diskussion	51
4.1.	Zu Material und Methode	51
4.2.	Zu den Ergebnissen	52
5.	Zusammenfassung	71
6.	Literaturverzeichnis	73
7.	Anhang	75

1. Einleitung

In der Literatur über die Erbchorea finden sich zahlreiche Einzelbeobachtungen und zusammenfassende Darstellungen des klinischen Bildes und des Verlaufs der Erkrankung. Es gibt aber wenig Hinweise auf Abhängigkeiten der einzelnen Daten voneinander.

In der vorliegenden Dokumentation von Befunden, die aus 5.816 Krankenunterlagen des Marburger Chorea-Archivs stammen, wurden Symptome, exogene Faktoren und soziale Daten mit dem zeitlichen Ablauf der Erkrankung in Beziehung gesetzt, um zu prüfen, ob ein Zusammenhang zwischen Krankheitsverlauf und Art und Häufigkeit obengenannter Faktoren besteht.

2. Material und Methodik

Das vorliegende Material wurde von zwei Medizinstudenten und einem Studenten der Zahnmedizin ausgewertet (REUPKE; RIEGELS; GRÜNEISEN). Die Krankengeschichten und die sich daraus ergebenden Daten wurden gemeinsam bearbeitet und in einem Auswertungsbogen verschlüsselt. Die Auswertung erfolgte getrennt nach verschiedenen Fragestellungen.

2.1. Art und Herkunft des Materials

Das Material stammt aus dem Marburger Chorea-Archiv, das zum Zeitpunkt der Bearbeitung Unterlagen über 6.111 Kranke mit choreatischem Krankheitsbild enthielt. Zur Auswertung kamen 1.934 Krankengeschichten mit umfangreichen Angaben. Diese 1.934 Fälle lassen sich in zwei unabhängige Stichproben unterteilen.

Stichprobe A umfaßt 1.136 Fälle. Bei diesen ist die Diagnose Chorea Huntington gesichert. In der Familie sind auch weitere Erkrankungs- oder Verdachtsfälle bekannt. Weitere Familienforschung ist aber noch wünschenswert.

Stichprobe B enthält 798 Patienten, deren Erkrankung nicht nur klinisch und familienanamnestisch durch Erforschung der Stammbäume abgesichert ist, sondern deren Akten auch archivmäßig als abgeschlossen gelten.

Diese beiden unabhängigen Stichproben stellen zwei Kollektive ohne Vorauslese dar und erlauben einen direkten Vergleich der Ergebnisse. Übereinstimmungen erhärten die Richtigkeit der Beobachtungen, Abweichungen lassen nach Besonderheiten und Unterschieden in der Stichprobenauswahl fragen.

2.2. Erstellung eines Auswertungsschlüssels

Es wurde ein Schema entworfen, in dem die Informationen aus den Krankengeschichten so verschlüsselt werden konnten, daß eine Übertragung auf Lochkarten möglich war. Ein verkürzter Auswer-

tungsbogen entsprechend der Themenstellung findet sich im Anhang. Daten, die thematisch im folgenden nicht verwandt sind und solche, die wegen des seltenen Vorkommens nicht berücksichtigt wurden, sind darin nicht aufgeführt.

2.3. Definition der Auswertungskriterien

Um die Darstellung der Ergebnisse nicht durch Erklärungen zu zerreißen, sollen die verwandten Begriffe zunächst definiert und die Abkürzungen erklärt werden. Diese Begriffe bezeichnen z.B. klinische Symptome (Anfälle, psychotische Symptome) oder äußere Faktoren (Familienstand, Sozialschichtung). Diese Kategorien werden im Zusammenhang mit der Computerauswertung als Variable bezeichnet. Sie sind in Klassen unterteilt.

2.3.1. Familienstand

Wir unterschieden folgende Klassen, die sich von selbst anbieten:

1-verheiratet
2-ledig
3-verwitwet
4-geschieden
5-wiederverheiratet
6-mehrfach verheiratet

2.3.2. Sozialschichtung

Der Beruf des Patienten bzw. der des Ehepartners war für die Einteilung in die Sozialschicht ausschlaggebend. Der größte Teil der Patientenakten stammt aus der Zeit vor dem Zweiten Weltkrieg; dementsprechend sind die Berufe nach den damaligen Gepflogenheiten geordnet worden.

1-Topschicht: Generale, Professoren, höchste Beamte
2-Oberschicht: Akademiker
3-gehobene Mittelschicht: Kaufleute, mittlere Beamte
4-Schicht der kleinen Gewerbetreibenden: Handwerksmeister, Landwirte, Vertreter

5-Schicht der gelernten Arbeiter: Handwerksgesellen, Bergleute, Fabrikarbeiter mit Spezialfunktionen
6-Schicht der ungelernten Arbeiter: Hilfsarbeiter, Handlanger, Tagelöhner
7-ohne Beruf

2.3.3. Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung

1-Trauma
2-Verschüttung
3-Vergiftung
4-Tumor
5-Tuberkulose
6-andere Infektionskrankheiten: sonstige Infektionskrankheiten wie Meningitis und Encephalitis
7-Stress
8-Lues

2.3.4. Beginn der Erkrankung

1-Lokalisation initialer motorischer Symptome an Händen
2-Lokalisation initialer motorischer Symptome an Füßen
3-Lokalisation initialer motorischer Symptome im Gesicht
4-Lokalisation initialer motorischer Symptome am Stamm
5-diffuser Beginn (diffus)
6-Beginn mit psychischen Symptomen
7-Beginn mit psychischen und motorischen Symptomen

2.3.5. Erkrankung innerer Organe

1-Herz-Kreislaufsystem
2-Atemsystem
3-Verdauungstrakt
4-Urogenitalsystem
5-endokrines System
6-Immunsystem
7-andere Erkrankungen
8-Störungen des vegetativen Nervensystems: labile Kreislaufverhältnisse, Neigung zu Ohnmachten, Schweißausbrüche, Ein- und Durchschlafstörungen, Kopfschmerzen.

2.3.6. Psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung

1-euphorisch
2-depressiv
3-aggressiv
4-nörglerisch eigensinnig
5-vergeßlich
6-unordentlich
7-antriebsschwach
8-erregbar
9-vielfältige psychische Störungen

2.3.7. Suicidales Verhalten

1-suicidal (geäußerte Selbstmordabsichten)
2-Suicidversuch (mißglückt)
3-Suicid
4-erweiterter Suicid: Suicid nach vorangegangener Tötung anderer (z.B. Familie)

2.3.8. Manisch-Depressive Verstimmungszustände

1-„manisch-depressives Irresein": endogen manische oder depressive Krankheitsphasen, die ohne Defekt ausheilen. Die Dauer der Phasen ist verschieden, die Abstände unregelmäßig oder regelmäßig.
2-Depression: schwermütig gedrückte Grundstimmung, allgemeine Hemmung und Antriebsverarmung, Denkhemmung
3-Manie: euphorische Grundstimmung, allgemeine Enthemmung und Antriebsvermehrung, Ideenflucht, Rededrang, Selbstüberschätzung.

2.3.9. Schizophrene Symptome

In dieser Kategorie sind gemäß der vorgefundenen Nomenklatur folgende Psychosen erfaßt:

1-Hebephrenie: gekennzeichnet durch einen frühen Beginn mit Denkzerfahrenheit, Antriebsverarmung, oft läppisch heiterer Stimmung und schleichend fortschreitendem Verlauf.

2-Katatonie: Beginn um das 25. Lebensjahr; gekennzeichnet durch akute Erregungs- und Stuporzustände (Hyper- oder Akinese).

3-Paranoid-halluzinatorische Form: später Beginn (35. Lebensjahr); vorherrschend sind Wahnideen, die gewöhnlich zu einem Wahnsystem ausgebaut werden, von Sinnestäuschungen begleitet sein können. Es handelt sich häufig um Verfolgungswahn, aber auch andere Wahnformen kommen vor.

4-Paranoia: schleichende Entwicklung eines dauernden unerschütterlichen Wahnsystems, welches zu einer Verrückung des Standpunktes gegenüber der Umwelt führt bei vollkommener Klarheit und Ordnung im Denken.

5-andere: wie latente Schizophrenie, schizophrene Rest- und Defektzustände, schizo-affektive Psychosen.

6-unklar

2.3.10. Schwachsinnsformen

Diese Kategorie umfaßt sowohl die angeborenen bzw. in frühester Kindheit erworbenen Intelligenzrückstände (Klassen 1-3) als auch den im späteren Leben durch organische Hirnerkrankungen erworbenen Verlust früher vorhandener geistiger Fähigkeiten. Der erworbene Intelligenzmangel wurde in zwei Ausprägungsgrade unterteilt.

1-Idiotie
2-Imbezillität
3-Debilität
4-geringe Demenz
5-starke Demenz

2.3.11. Anfälle

1-vegetativ: äußern sich u.a. in plötzlichen Schweißausbrüchen, Ohnmachten, Schwindelgefühlen und Schwächezuständen.

2-tonisch-klonisch: durch den Ausfall hemmender Impulse ausgelöste Zuckungen der Extremitäten mit zunehmender Versteifungstendenz.

3-tonisch: krampfartig
4-choreatisch: bei Gesunden oder bei bereits Kranken plötzliche - mit stärkerer Intensität - auftretende hyperkinetisch-hypotone Anfälle.
5-psychomotorisch: zerebrale Krampfanfälle
6-psychisch: jähe affektive Schwankungen wie plötzlich auftretende Wahnideen, Eifersuchts- und Angstvorstellungen.

2.3.12. Bewegungsmuster

1-choreatisch: hyperkinetisch-hypotones Bewegungsbild mit unwillkürlichen, automatisch ablaufenden, schleudernden, zuckenden Bewegungen mit Überstreckung der Gelenke und allgemeiner Muskelschlaffheit.
2-athetotisch: unaufhörliche, ungewollte, langsame, bizarre (verzerrte, verkrampfte, wunderliche) Bewegungen der Gliedmaßenenden (besonders der Hände und Finger).
3-torsionsdystonisch: unwillkürliche, langsame, groteske Verdrehungen und Überstreckungen, vor allem des Rumpfes und des Halses.
4-ataktisch: durch mangelnde Koordination mißlingende Gemeinschaftsbewegungen; "betrunkenes" Stehen und Gehen mit Schaukeln und Gangabweichung; "überschüssige" und "maßlose" Einzelbewegungen.
5-myoklonisch: anfallsweise auftretende, blitzartige Zuckungen einzelner Muskeln ohne wesentlichen Bewegungserfolg.
6-ticartig: einförmig wiederkehrende ungewollte blitzschnelle Bewegungen bestimmter Muskeln und Muskelgruppen, vor allem im Gesicht.
7-tremorartig: feinschlägiges Zittern der Glieder.
8-hypertones (rigides) Bewegungsmuster: zahnradartige Bewegungen infolge gleichzeitiger unzweckmäßiger Innervation der Agonisten und Antagonisten.
9-hypokinetisches Bewegungsmuster: Mangel an Spontan-, Reaktiv- und Mitbewegungen.

2.4. Auswertung

Die verschlüsselten Daten wurden auf Lochkarten übertragen und durch ein Programm der Zentralen Rechenanlage der Universität Marburg ausgezählt. Außerdem wurden die verschiedenen Variablen wahlweise untereinander in Beziehung gesetzt und die Häufigkeit dieser Kombinationen ermittelt.

Da die Krankengeschichten meist nicht zu allen Variablen Angaben enthielten, reduzierte sich das Material bei dem Versuch, die Daten untereinander in Beziehung zu setzen so stark, daß eine statistische Absicherung der Ergebnisse meist nicht möglich oder nicht sinnvoll war. Deshalb werden die einzelnen Ergebnisse nur in Tabellen und graphischen Darstellungen festgehalten.

Es soll untersucht werden, ob und wenn ja welche Beziehung zwischen der Krankheitsdauer und den Variablen besteht.

2.5. Allgemeine Bemerkungen zur Darstellung der Ergebnisse

Die Beziehungen zwischen der Krankheitsdauer und den Variablen werden graphisch dargestellt. Die graphischen Darstellungen sollen so zusammenhängend bleiben, daß man sie direkt vergleichen kann. Auch sollen sie durch übermäßige Beschriftung nicht unübersichtlich werden. Deshalb wird im folgenden eine generelle Anleitung zum Lesen der graphischen Darstellungen gegeben.

Auf der Abszisse sind die zeitlichen Abschnitte des Krankheitsverlaufs in Jahren abgetragen.

Die Variablen finden sich in prozentualen Häufigkeiten auf der Ordinate. Bezugszahl ist immer die Gesamthäufigkeit des jeweiligen Krankheitsverlaufs (s. auch Tabelle 1 Spalte 3, S. 14):

Krankheitsdauer in Jahren	n Stichprobe A	n Stichprobe B
≤ 5	170	89
6-10	342	273
11-15	325	245
16-20	183	103
> 20	116	88

Da die Anzahl der Probanden in beiden Stichproben und auch die Frequenz der Variablen unterschiedlich ist, lassen sich bei der Abtragung in prozentualen Häufigkeiten die Beziehungen untereinander und im Vergleich beider Stichproben besser ablesen.

3. Ergebnisse

3.1. Krankheitsdauer

Die Krankheitsdauer (KD) berechnet sich aus der Differenz zwischen Sterbe- und Erkrankungsalter. Dabei bleibt unberücksichtigt, ob ein krankheitsunabhängiges Ereignis zum Tode führte, oder ob der Patient an den Folgen seines Leidens verstorben ist.

Die Krankheitsdauer konnte in Stichprobe A bei 1.136 Patienten errechnet werden, in Stichprobe B bei 798 Patienten.

Tabelle 1: Gliederung des Gesamtmaterials bei der Erfassung der Krankheitsdauer.

Stichprobe A

KD in Jahren	Männer Häufigkeit abs.	proz.	Frauen Häufigkeit abs.	proz.	Männer+Frauen Häufigkeit abs.	proz.
≤ 5	79	14,4	91	15,4	170	14,9
6-10	153	28,0	189	32,0	342	30,1
11-15	157	28,7	168	28,4	325	28,6
16-20	101	18,5	82	13,9	183	16,1
> 20	56	10,6	60	10,1	116	10,2

Männer: n = 546 Frauen: n = 590

Geschlechtsverhältnis Männer : Frauen = 92,5 : 100

Stichprobe B

KD in Jahren	Männer Häufigkeit abs.	proz.	Frauen Häufigkeit abs.	proz.	Männer+Frauen Häufigkeit abs.	proz.
≤ 5	46	11,8	43	10,4	89	11,5
6-10	130	33,5	143	33,4	273	34,2
11-15	119	30,8	126	30,7	245	30,7
16-20	46	11,8	57	13,9	103	12,9
> 20	47	12,1	41	10,0	88	11,0

Männer: n = 388 Frauen: n = 410

Geschlechtsverhältnis Männer : Frauen = 94,6 : 100

Beide Stichproben umfassen also mehr Frauen als Männer. In Stichprobe A sind sehr kurze Verläufe etwas häufiger angegeben als in Stichprobe B.

Stichprobe A umfaßt insgesamt 3.840 Krankengeschichten. Daraus ließ sich für 29,6 % der Patienten die Krankheitsdauer berechnen. Stichprobe B umfaßt 1.976 Krankengeschichten; die Krankheitsdauer ließ sich in 40,4 % der Fälle errechnen.

Tabelle 2: Prozentuale Sexualproportion in den Krankheitsdauer-Gruppen

KD in Jahren	Stichprobe A
≤ 5	Männer : Frauen = 86,8 : 100
6-10	Männer : Frauen = 80,9 : 100
11-15	Männer : Frauen = 93,4 : 100
16-20	Männer : Frauen = 123,0 : 100
> 20	Männer : Frauen = 93,3 : 100

KD in Jahren	Stichprobe B
≤ 5	Männer : Frauen = 106,9 : 100
6-10	Männer : Frauen = 90,9 : 100
11-15	Männer : Frauen = 94,4 : 100
16-20	Männer : Frauen = 80,7 : 100
> 20	Männer : Frauen = 114,6 : 100

3.2. Durchschnittliche Krankheitsdauer

Tabelle 3: Durchschnittliche Krankheitsdauer bei Männern und Frauen

	Stichprobe A		Stichprobe B	
	durchschn.KD in Jahren	n	durchschn.KD in Jahren	n
männlich	12,84	546	12,48	388
weiblich	12,22	590	12,50	410
männl.+weibl.	12,53	1136	12,49	798

Beide Stichproben ergeben annähernd gleiche Werte für die durchschnittliche Krankheitsdauer, nämlich 12,5 Jahre.

3.2. Häufigkeitsverteilung klinischer Symptome und sozialer Daten während des Krankheitsverlaufs

3.2.1. Typisch choreatisches Bewegungsmuster

Das Ausmaß der choreatischen Hyperkinese wurde in 3 Grade unterteilt: leichte, mittlere und schwere Bewegungsstörung. War ein choreatisches Bewegungsmuster in den Krankengeschichten beschrieben ohne begründbar einem dieser Grade zugeordnet werden zu können, wurde es in einer vierten Rubrik "nicht entscheidbar" aufgenommen.

In Stichprobe A fanden sich bei 909 Probanden (80,1 % von n = 1.136), davon bei 436 Männern und bei 473 Frauen Angaben über eine choreatische Bewegungsstörung. Stichprobe B umfaßt 598 Probanden (74,9 % von n = 798), davon 239 Männer und 305 Frauen.

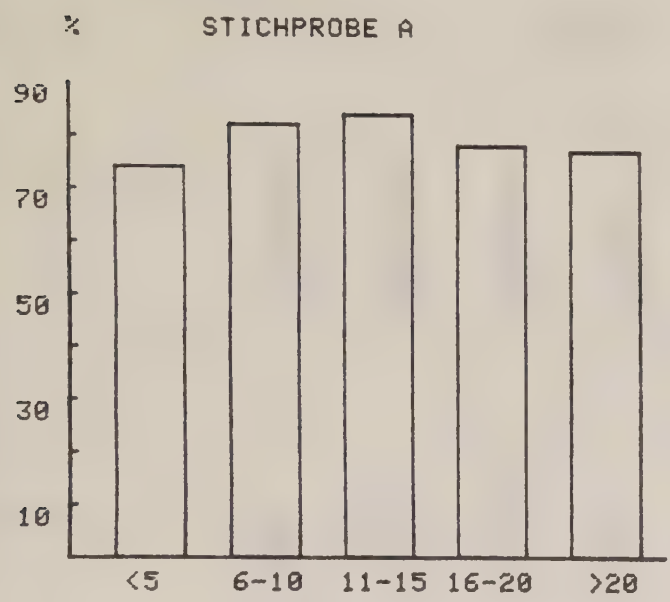
Tabelle 4: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit.

Stichprobe A: n = 630 Stichprobe B: n = 334

Grad der Bewegungsstörung	Stichprobe A		Stichprobe B	
	abs.	proz.	abs.	proz.
leichte choreat.B	31	4,9	25	7,4
mittlere choreat.B	161	25,5	63	18,9
schwere choreat.B	438	69,6	246	73,7

In beiden Stichproben überwiegen die schweren choreatischen Bewegungsstörungen. Bei 278 Patienten der Stichprobe A (= 30,6 % von n = 908) und 264 Patienten der Stichprobe B (= 44,1 % von n = 598) ließ sich der Schweregrad nicht ausmachen.

Abb. 1: Prozentuale Häufigkeit der choreatischen Bewegungsstörung während des Krankheitsverlaufs. Bezugszahl: Summe der in jeder zeitlichen Gruppe erfaßten Probanden (s. auch Tab. 1)



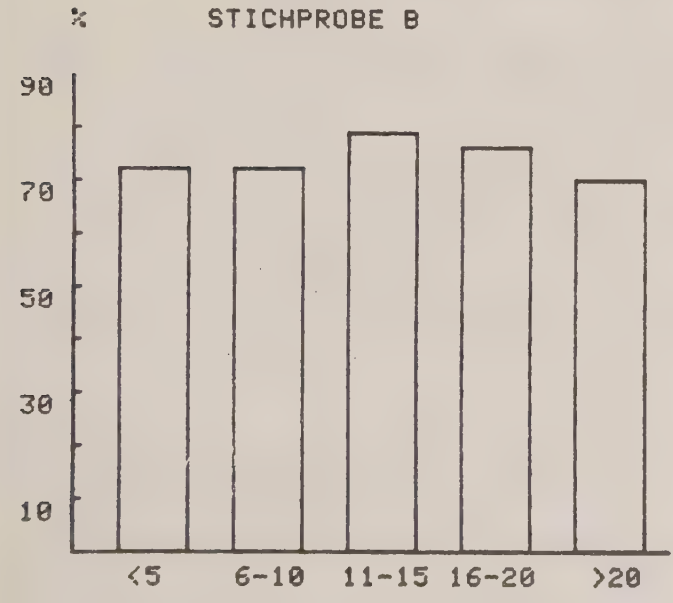
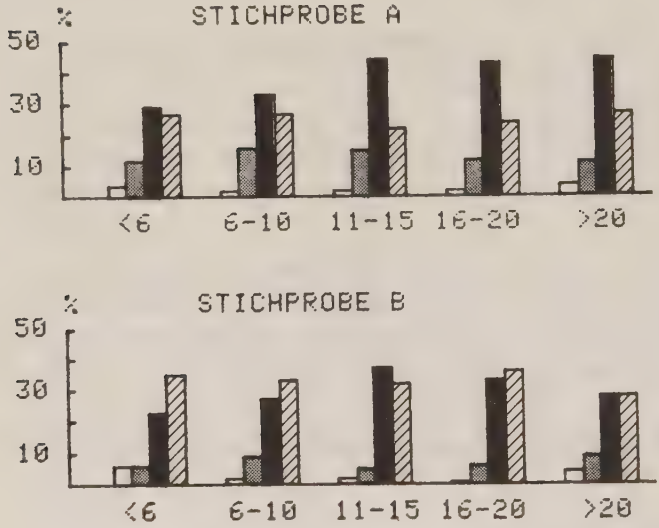


Abb. 2: Prozentuale Verteilung der leichten, mittleren, schweren und "nicht entscheidbaren" choreatischen Bewegungsstörung

leichte B. ▭ mittlere B. ▒

schwere B. ■ "nicht entscheidbare" B. ▨



Im Vergleich beider Stichproben läßt sich in Stichprobe B häufiger als in Stichprobe A das Ausmaß der choreatischen Bewegungsstörung nicht ausmachen.

In beiden Stichproben überwiegt bei allen Verläufen die schwere choreatische Bewegungsstörung gegenüber der leichten und mittleren. Bei extrem kurzen ($\leq$ 5 Jahre) und bei sehr langen Verläufen ($>$ 20 Jahre) finden sich in beiden Stichproben etwas mehr Patienten mit leichten choreatischen Bewegungsstörungen als bei mittlerer Krankheitsdauer.

3.2.2. Athetotisches Bewegungsmuster

In Stichprobe A fanden sich bei 193 Patienten (16,9 % von 1.136) Angaben über athetotische Bewegungsstörungen, davon 104mal bei Männern und 89mal bei Frauen. In 132 Fällen ließ sich der Schwe-

regrad ausmachen. In Stichprobe B fand sich bei 171 Patienten ein athetotisches Bewegungsmuster (88 Männer und 83 Frauen). Das sind 21,4 % von 798. In 83 Fällen ließ sich der Schweregrad ausmachen.

Tabelle 5: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit. Stichprobe A: n = 132 Stichprobe B: n = 83

athetotische Bewegungsstörung	Stichprobe A		Stichprobe B	
	abs.	proz.	abs.	proz.
leichte	21	15,9	11	13,2
mittlere	50	37,8	36	43,4
schwere	61	46,3	36	43,4

Leichte athetotische Bewegungsstörungen sind seltener beschrieben als mittlere und schwere. Bei 61 Patienten der Stichprobe A (= 31,6 % von n = 193) und 88 Patienten der Stichprobe B (= 51,4% von n = 171) ließ sich der Schweregrad nicht ausmachen.

Abb. 3: Prozentuale Häufigkeit athetotischer Bewegungsstörungen während des Krankheitsverlaufs

Mit zunehmender Krankheitsdauer treten, in Stichprobe A besonders deutlich, athetotische Bewegungsstörungen häufiger auf. Bei kurzen und bei sehr langen Verläufen sind sie etwas weniger häufig als bei mittlerer Krankheitsdauer.

3.2.3. Ataktisches Bewegungsmuster

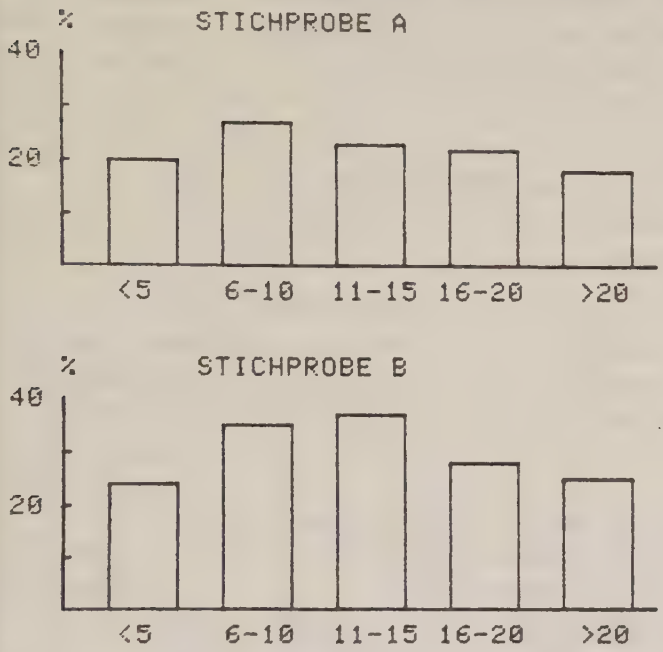
In Stichprobe A wurden 265 Patienten erfaßt (24,2 % von 1.136), davon 127 Männer und 138 Frauen. Stichprobe B umfaßt 262 Patienten (32,8 % von 798), davon 134 Männer und 128 Frauen.

Tabelle 6: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit.
Stichprobe A: n = 167 Stichprobe B: n = 133

ataktische Bewegungsstörung	Stichprobe A		Stichprobe B	
	abs.	proz.	abs.	proz.
leichte	23	13,7	16	12,0
mittlere	66	39,6	67	50,4
schwere	78	46,7	50	37,6

Bei 98 Patienten der Stichprobe A (= 38 % von n = 265) und 129 Patienten der Stichprobe B (= 49 % von n = 262) ließ sich der Schweregrad nicht ausmachen.

Abb. 4: Prozentuale Häufigkeit ataktischer Bewegungsstörungen während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



Bei sehr kurzer Krankheitsdauer ($\leq$ 5 Jahre) und bei langen Verläufen werden Ataxien etwas weniger häufig als bei mittleren bemerkt.

3.2.4. Rangreihe der pathologischen Bewegungsmuster

Tabelle 7: Stichprobe A: Männer: n=843 Frauen: n=880 Stichprobe B: Männer: n=656 Frauen: n=709

	Stichprobe A				Stichprobe B			
Bewegungsmuster	männlich abs.	männlich proz.	weiblich abs.	weiblich proz.	männlich abs.	männlich proz.	weiblich abs.	weiblich proz.
choreatisch	436	51,7	473	53,7	293	44,7	305	43,0
ataktisch	127	15,1	138	15,6	134	20,5	208	29,3
athetotisch	104	12,3	89	10,2	88	13,5	83	11,8
torsionsdystonisch	49	5,9	59	6,7	46	7,1	31	4,4
hypertonisch	30	3,6	39	4,4	13	2,0	23	3,2
ticartig	36	4,2	25	2,9	46	7,1	24	3,3
hypokinetisch	23	2,8	26	2,9	7	1,1	13	1,9
myoklonisch	23	2,8	15	1,7	13	2,0	12	1,7
tremorartig	15	1,7	16	1,8	16	2,5	10	1,5

Es ergaben sich keine großen Rangplatzunterschiede beim Vergleich beider Stichproben, bis auf Vertauschung von Rangplatz 5 und 6, und 7 und 9. Ataxien werden in Stichprobe B beinahe doppelt so häufig beschrieben wie in Stichprobe A. In beiden Stichproben sind sie nach der choreatischen die häufigste Bewegungsstörung.

Athetosen, Tics und Myoklonien werden in beiden Stichproben bei Männern etwas häufiger als bei Frauen beschrieben.

3.2.5. Psychische Symptome

In 641 Fällen der Stichprobe A (57,1 % von 1.136), davon bei 356 Männern und 293 Frauen, waren Angaben über psychische Symptome gemacht. In Stichprobe B fanden sich in 398 Fällen Angaben über psychische Symptome (48,7 % von 798), davon 195 bei Frauen und 204 bei Männern.

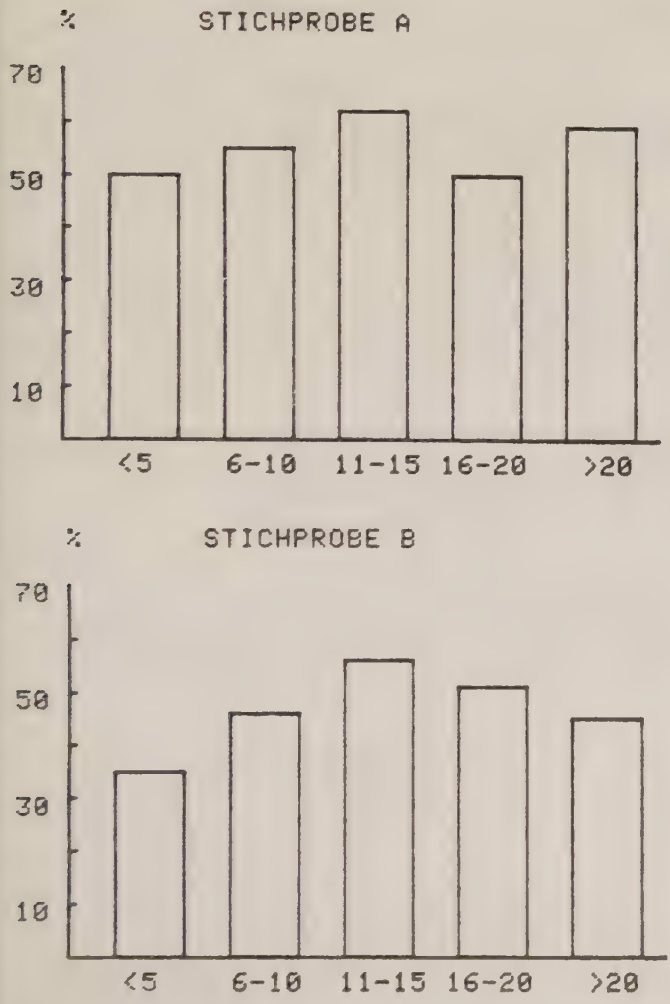
Tabelle 8: Rangreihe der psychischen Symptome
Stichprobe A: n Männer = 293 Stichprobe B: n Männer=193
n Frauen = 348 n Frauen=196

	Stichprobe A				Stichprobe B			
psychische	Männer		Frauen		Männer		Frauen	
Symptome	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
vielfältige	64	21,8	116	33,1	20	10,4	52	26,5
euphorisch	63	21,6	67	19,2	29	15,0	42	21,5
erregbar	58	19,7	56	16,1	72	37,3	51	26,0
antriebsarm	44	15,1	30	8,7	15	7,8	13	6,7
aggressiv	29	9,9	32	9,2	31	16,0	13	6,7
nörgelig	12	4,1	14	4,1	7	3,6	4	2,0
unordentlich	6	2,0	16	4,6	1	0,5	4	2,1
vergeßlich	12	4,1	9	2,6	9	4,6	9	4,5
depressiv	5	1,7	8	2,3	9	4,6	8	4,1

Beim Vergleich beider Stichproben zeigen sich nur geringe Rangplatzunterschiede. In Stichprobe A wird ein vielfältiges psychisches Symptomenbild am häufigsten beschrieben. In Stichprobe B ist Erregbarkeit bei den Männern auffälligstes psychisches Symptom.
Übereinstimmend in beiden Stichproben werden vielfältige psychische Störungen etwa doppelt so häufig bei Frauen wie bei Männern

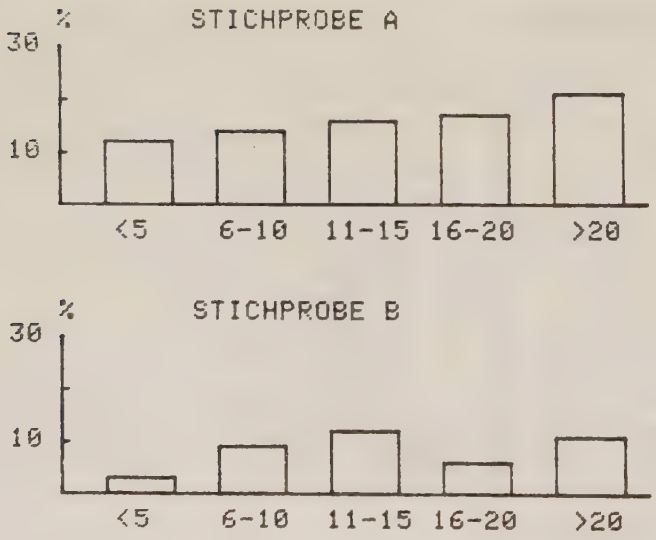
beschrieben. In den Krankenunterlagen waren die vielfältigen Störungen insbesondere mit Unordentlichkeit und Vergeßlichkeit kombiniert.
In Stichprobe B tritt eine geschlechtsunterschiedliche Verteilung der psychischen Symptome deutlicher als in Stichprobe A hervor, in der alle Einzelstörungen bei Männern und Frauen etwa gleich häufig auftreten: aggressives Verhalten zeigen in Stichprobe B Männer etwa doppelt so häufig wie Frauen, Euphorie deutlich seltener.

Abb. 5: Prozentuale Häufigkeit der psychischen Störungen während des Krankheitsverlaufs. (Bezugszahl s. Tab. 1)



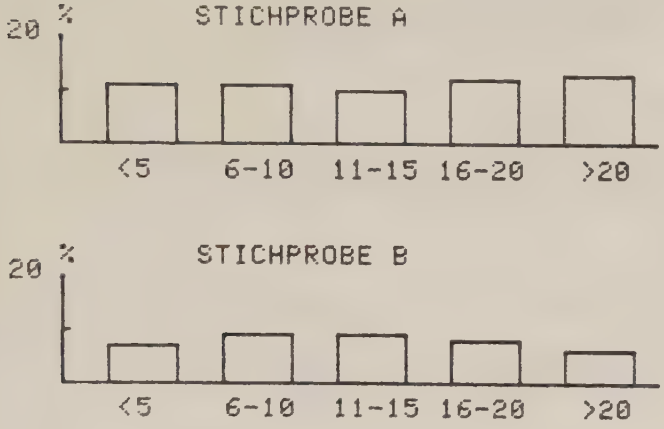
In Stichprobe A tritt im Schnitt bei 50 % der Patienten zur choreatischen Bewegungsstörung eine psychische Veränderung hinzu. In Stichprobe B fällt der geringe Anteil psychischer Symptome bei sehr kurzer Krankheitsdauer auf (35 % bei einer KD von $\leq$ 5 Jahren).

Abb. 6: Prozentuale Häufigkeit und vielfältige psychische Störungen während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



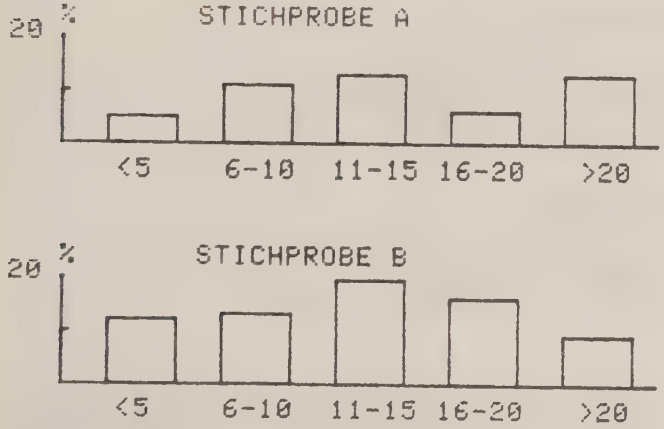
Vielfältige psychische Störungen nehmen mit zunehmendem Krankheitsverlauf ebenfalls zu.

Abb. 7: Prozentuale Häufigkeit und Euphorie während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



In Stichprobe A wird Euphorie als psychisches Symptom mit längerem Krankheitsverlauf etwas häufiger beschrieben. In Stichprobe B nimmt die Häufigkeit dieser Störung im Laufe der Erkrankung eher ab.

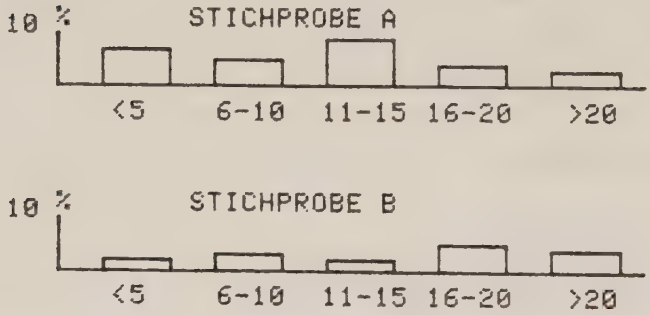
Abb. 8: Prozentuale Häufigkeit und Erregbarkeit während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



Leicht erregbares Verhalten wird in Stichprobe B häufiger be-

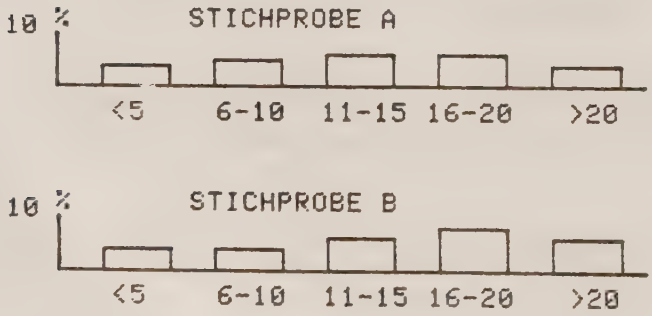
schrieben und zwar bei mittleren Verläufen eher als bei langem und kurzem Verlauf.

Abb. 9: Prozentuale Häufigkeit und Antriebsarmut während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



In Stichprobe A wird dieses Symptom bei kurzer und mittlerer Krankheitsdauer häufiger beschrieben. In Stichprobe B zeigt sich eine geringe Zunahme der Häufigkeit bei langen Verläufen.

Abb. 10: Prozentuale Häufigkeit und Aggressivität während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)

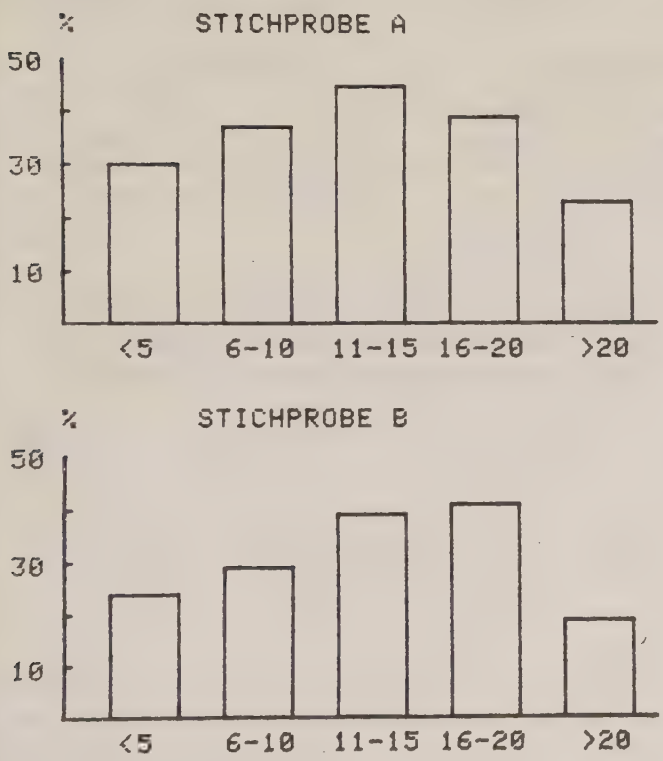


In beiden Stichproben findet sich aggressives Verhalten etwas häufiger bei mittleren und längeren Verläufen.

3.2.6. Choreatische Sprachstörungen

In Stichprobe A waren choreatische Sprachstörungen bei 426 Patienten (= 37,5 % von 1.136) beschrieben, 220mal bei Männern, 206mal bei Frauen. In Stichprobe B weisen 255 Patienten choreatische Sprachstörungen auf (= 31,9 % von 798), davon waren 127 Männer und 128 Frauen.

Abb. 11: Prozentuale Häufigkeit der choreatischen Sprachstörung während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



Übereinstimmend in beiden Stichproben nimmt die Häufigkeit der

choreatischen Sprachstörung mit zunehmender Krankheitsdauer ebenfalls zu. Es fällt die geringe Häufigkeit bei extrem langen Verläufen auf.

3.2.7. Demenz

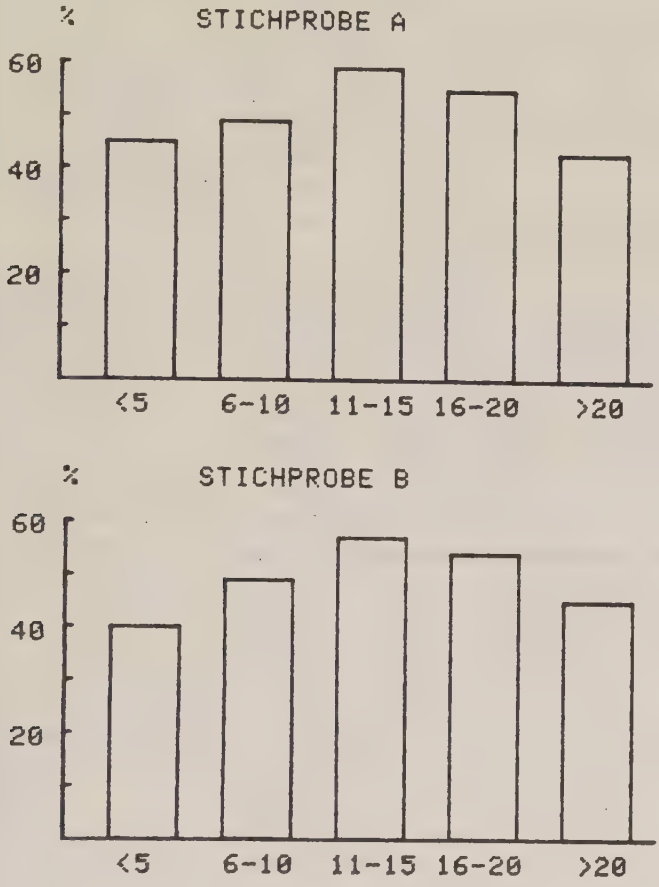
In 578 Krankengeschichten der Stichprobe A (= 50,8 % von 1.136), davon bei 267 Männern und 311 Frauen, waren Angaben über einen Intelligenzabbau enthalten. Stichprobe B enthält 383 Probanden (47,9 % von 798), davon 188 Männer und 195 Frauen

Tabelle 9: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit.
Stichprobe A: n Männer: 267, n Frauen: 311 Stichprobe B: n Männer: 188, n Frauen: 195

	Stichprobe A				Stichprobe B			
Grad der Demenz	Männer		Frauen		Männer		Frauen	
	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
geringe D.	115	43,1	119	38,3	93	49,4	73	37,5
starke D.	152	56,9	192	61,7	95	50,6	122	62,5

Starker geistiger Abbau wird in beiden Stichproben bei Frauen häufiger beschrieben. In den Krankenunterlagen überwiegt in beiden Stichproben die schwere gegenüber der gering ausgeprägten Demenz.

Abb. 12a: Prozentuale Verteilung der Demenz (geringe und starke) während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



Beide Stichproben zeigen eine nahezu gleiche Häufigkeitsverteilung während des Krankheitsverlaufs. Schon bei sehr kurzer Krankheitsdauer zeigen etwa die Hälfte der Patienten Zeichen eines geistigen Abbaus.

Abb. 12b: Prozentuale Häufigkeit der geringen Demenz während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)

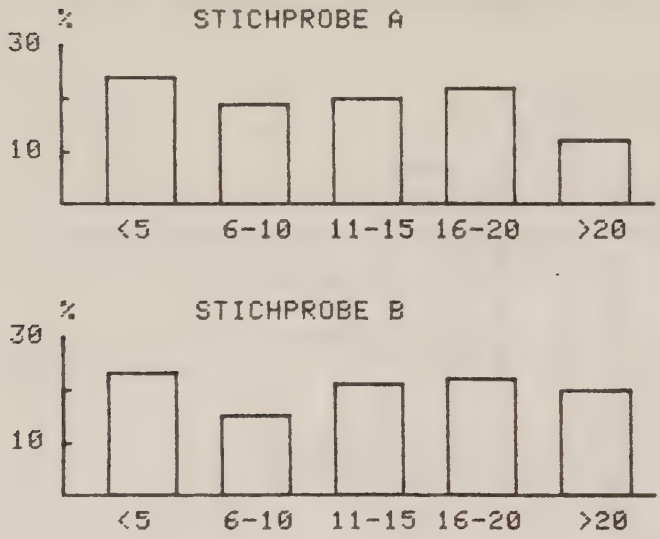
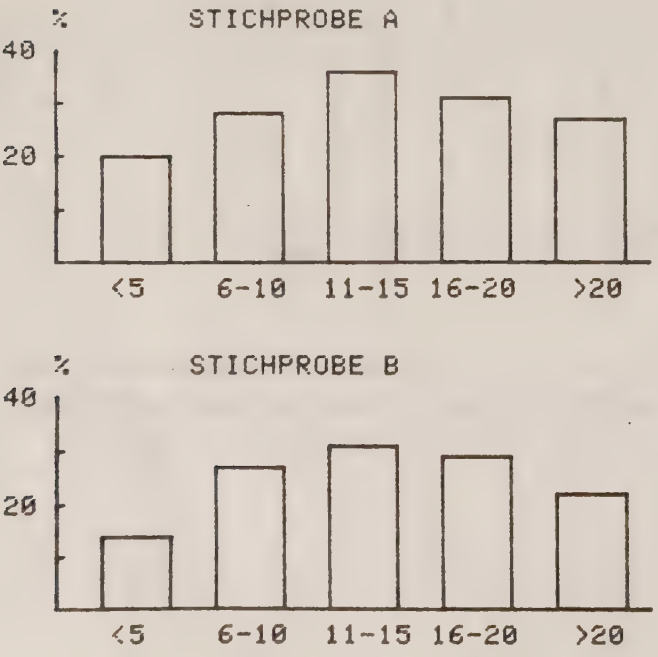


Abb. 12c: Prozentuale Häufigkeit der schweren Demenz während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



In beiden Stichproben überwiegt bei Patienten mit kurzer Krankheitsdauer ($\leq$ 5 Jahre) die geringe gegenüber der schweren Demenz. Bei längeren Verläufen überwiegt die schwere Demenz.

3.2.8. Schizophrene Symptome

Bei 140 Patienten (= 12,3 % von 1.136) der Stichprobe A und 93 Patienten (= 11,6 % von 798) der Stichprobe B werden schizophrene Symptome angegeben.

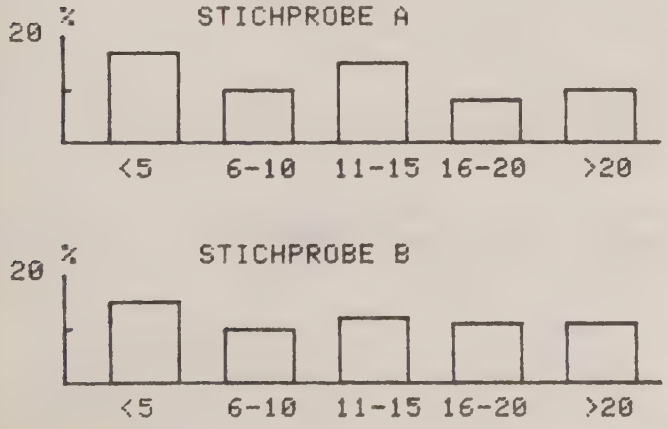
Tabelle 10: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit
Stichprobe A: n Männer:46, n Frauen:84 — Stichprobe B: n Männer:45, n Frauen:48

schizophrenes Symptom	Stichprobe A				Stichprobe B			
	Männer		Frauen		Männer		Frauen	
	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
paranoidhalluzinatorisch	23	50,0	43	51,2	27	60,0	33	68,7
paranoid	23	50,0	41	48,8	18	40,0	15	31,3

In Stichprobe A zeigen Frauen etwa doppelt so häufig wie Männer schizophrene Symptome. Paranoidhalluzinatorische und paranoide Symptome treten bei den Geschlechtern gleich häufig auf.

In den Krankenunterlagen der Stichprobe B überwiegt bei Männern und Frauen die paranoidhalluzinatorische Form der Schizophrenie. Deutliche Geschlechtsunterschiede zeigen sich nicht.

Abb. 13: Prozentuale Häufigkeit der schizophrenen Symptome während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



Schizophrene Symptome finden sich bei kurzer Krankheitsdauer ($\leq$ 5 Jahren) etwas häufiger als zu jedem anderen Zeitpunkt des Krankheitsverlaufs.

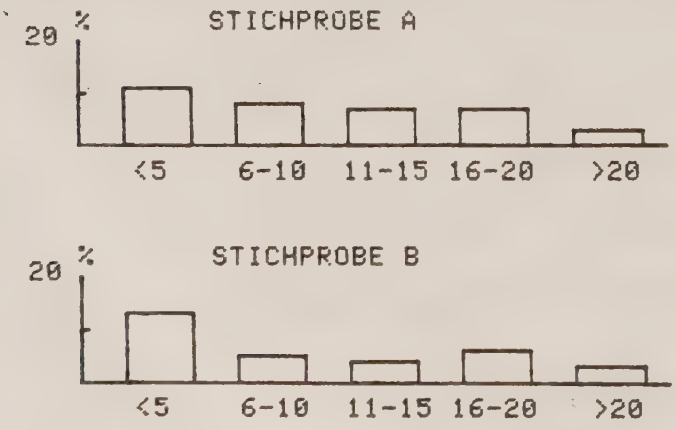
3.2.9. Depressive Verstimmungszustände

Bei 87 Patienten der Stichprobe A (= 7,6 % von 1.136) und 43 Patienten der Stichprobe B (= 5,3 % von 798) werden depressive Verstimmungszustände beschrieben.

Tabelle 11: Häufigkeit depressiver Verstimmungszustände bei Männern und Frauen

	Stichprobe A					
	Männer		Frauen		Männer+Frauen	
	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
depressive Verstimmung	36	3,1	51	4,4	87	7,6
	Stichprobe B					
	Männer		Frauen		Männer+Frauen	
	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
depressive Verstimmung	18	2,2	25	3,1	43	5,3

Abb. 14: Prozentuale Häufigkeit depressiver Verstimmungszustände während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab.1)



In beiden Stichproben treten depressive Verstimmungszustände bei kurzem Verlauf ($\leq$ 5 Jahren) am häufigsten auf und nehmen bei längerem Verlauf an Häufigkeit ab.

3.2.10 Suicidales Verhalten

105 Patienten der Stichprobe A (= 9,2 % von 1.136) und 77 Patienten der Stichprobe B (= 9,6 % von 798) zeigen suicidales Verhalten.

Tabelle 12: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit
Stichprobe A: n Männer:50, n Frauen:55 Stichprobe B: n Männer:32, n Frauen:45

	Stichprobe A				Stichprobe B			
suicidales Verhalten	Männer abs.	Männer proz.	Frauen abs.	Frauen proz.	Männer abs.	Männer proz.	Frauen abs.	Frauen proz.
suicidale Absicht	24	48,0	50	47,3	17	53,2	16	35,6
Suicidversuch	18	36,0	25	45,6	7	21,8	25	55,6
Suicid	8	16,0	12	7,1	8	25,0	4	8,8

Mit suicidalen Absichten tragen sich in Stichprobe A gleich viel Männer wie Frauen. In Stichprobe B werden suicidale Absichten häufiger von Männern geäußert. Suicidversuche werden in beiden Stichproben häufiger von Frauen begangen. Tod durch Suicid ist bei Männern doppelt so häufig wie bei Frauen.

Abb. 15a: Prozentuale Häufigkeit von suicidalem Verhalten während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)

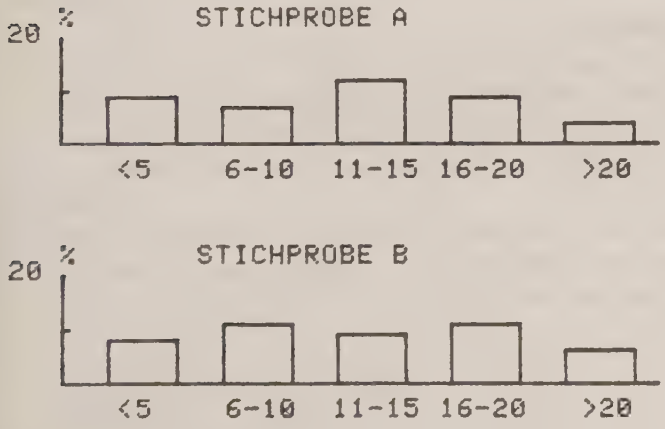


Abb. 15b: Prozentuale Häufigkeit von Suicidversuchen und Tod durch Suicid während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab.1)

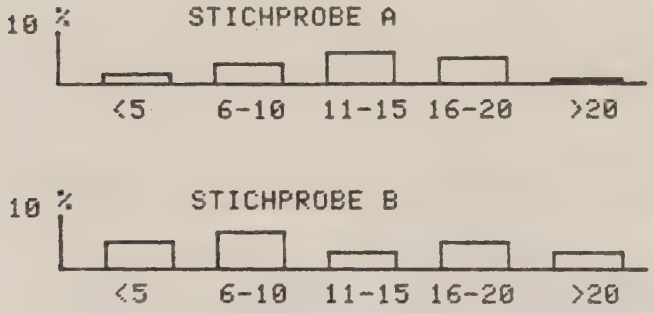
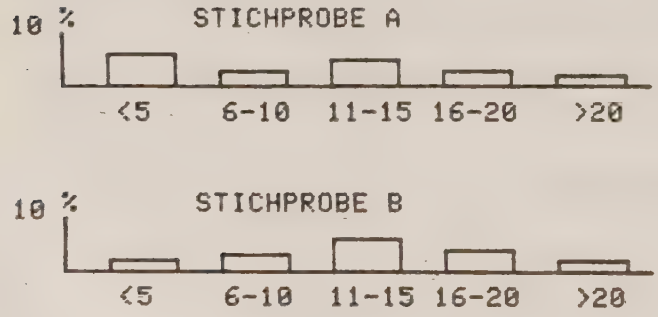


Abb. 15c: Prozentuale Häufigkeit suicidaler Absichten während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



Suicidales Verhalten wird in jedem Stadium der Erkrankung etwa gleich häufig beobachtet. Nur bei sehr langem Krankheitsverlauf (> 20 Jahren) wird es seltener (siehe Abb. 15a).

In Stichprobe A werden bei sehr kurzem Krankheitsverlauf häufiger suicidale Absichten geäußert als daß ein Suicidversuch unternommen wird oder der Tod durch Suicid erfolgt. Bei mittlerer und langer Krankheitsdauer überwiegen dagegen Suicidversuche und Tod durch Suicid gegenüber suicidalen Absichten (Stichprobe A, Abb. 15 b + c). In Stichprobe B werden auch bei sehr kurzer Krankheitsdauer häufiger Suicidversuche unternommen als suicidale Absichten geäußert.

3.2.11. Paroxysmale Störungen

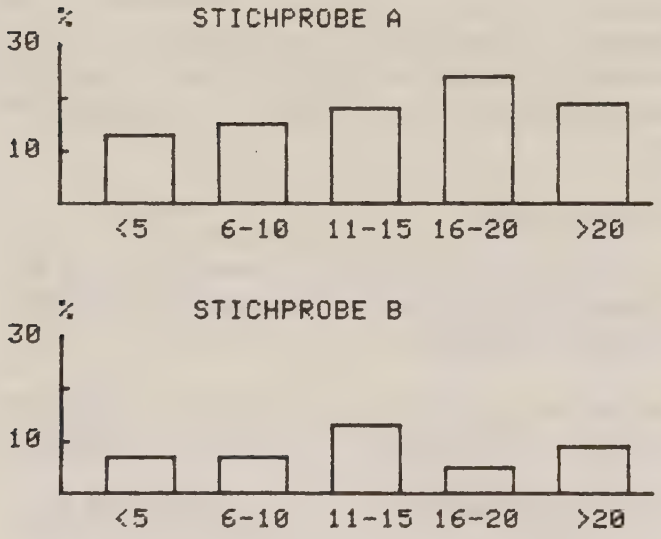
Bei 199 Patienten der Stichprobe A (= 17,5 % von 1.136) und 70 Patienten der Stichprobe B (= 8,7 % von 798) waren Angaben über anfallsartige Störungen gemacht.

Tabelle 13: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit
Stichprobe A: n Männer: 99, n Frauen: 100 Stichprobe B: n Männer: 35, n Frauen: 35

paroxysmale Störung	Stichprobe A				Stichprobe B			
	Männer		Frauen		Männer		Frauen	
	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
psychogen	50	50,5	49	49,0	19	54,2	13	37,1
tonisch-klonisch	13	13,1	14	14,0	5	14,3	6	17,2
unklar	14	14,3	12	12,0	7	20,0	10	28,6
vegetativ	13	13,1	10	10,0	1	2,8	2	5,8
psychomotorisch	6	6,0	10	10,0	2	5,8	3	8,7
choreatisch	3	3,0	5	5,0	1	2,8	1	2,8

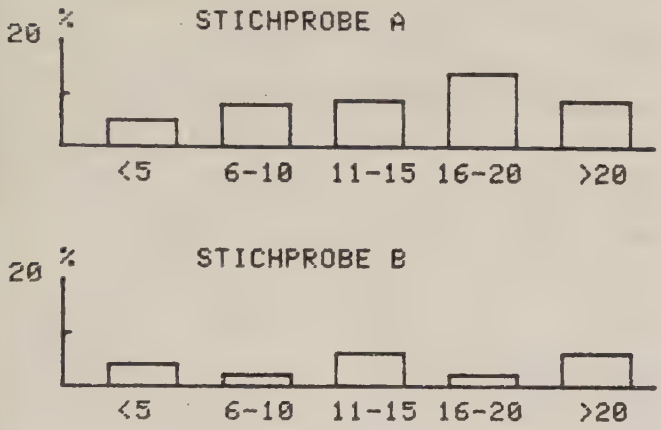
Häufigste anfallsartige Störung sind in beiden Stichproben psychogene Anfälle, die in Stichprobe B deutlich häufiger bei Männern beschrieben werden. Die übrigen paroxysmalen Störungen zeigen eine etwa gleiche Häufigkeitsverteilung bei Männern und Frauen.

Abb. 16a: Prozentuale Häufigkeit paroxysmaler Störungen während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s. Tab. 1)



In Stichprobe A zeigt sich mit längerem Krankheitsverlauf eine stetige Zunahme anfallsartiger Störungen. Nur bei den sehr langen Verläufen werden sie wieder seltener. Eigenartig und zunächst nicht erklärbar ist die Differenz zwischen A und B bei der Gruppe der 16-20jährigen Verläufe.

Abb. 16b: Prozentuale Häufigkeit psychogener paroxysmaler Störungen während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s.Tab.1)



Psychogene Anfälle nehmen mit längerem Krankheitsverlauf ebenfalls zu (Stichprobe A). Auch hier findet sich eine A/B Differenz bei 11-20jähriger Krankheitsdauer.

Die übrigen anfallsartigen Störungen weisen eine so geringe absolute Häufigkeit auf, daß in bezug auf den Krankheitsverlauf keine Aussage möglich ist.

3.2.12. Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung

Bei 269 Patienten der Stichprobe A (23,6 % von 1.136), davon bei 150 Männern und 119 Frauen waren Angaben über Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung gemacht. Stichprobe B umfaßt 194 Patienten (= 24,3 % von 798), davon 119 Männer und 75 Frauen.

Tabelle 14: Verteilung der absoluten prozentualen Häufigkeit

Stichprobe A: n Männer: 150, n Frauen: 117 Stichprobe B: n Männer: 119, n Frauen: 75

	Stichprobe A				Stichprobe B			
	Männer		Frauen		Männer		Frauen	
Umwelteinflüsse	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
Trauma	57	38,1	18	15,4	74	62,2	20	26,7
Verschüttung	21	14,1	4	3,4	8	6,7	2	2,6
Vergiftung	2	1,4			1	0,8		
Tumor	3	2,0	3	0,2				
Tuberkulose	10	6,7	4	0,9	7	5,9	4	5,4
andere I-krankheit.	17	11,4	17	14,6	12	10,0	26	34,7
Stress	33	22,0	59	50,4	10	8,5	18	24,1
Lues	7	4,6	13	11,2	7	5,8	5	6,5

In beiden Stichproben werden Traumen, Stress und Infektionskrankheiten am häufigsten genannt. Unter Stress wurden bei den Frauen auch Geburten und Klimakterium angesehen, weshalb sie in dieser Klasse stärker vertreten sind. Das Überwiegen der Traumen bei den Männern ist durch die beiden Weltkriege bedingt.

Abb. 17a: Prozentuale Häufigkeit von Umwelteinflüssen vor Manifestation der Erkrankung in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)

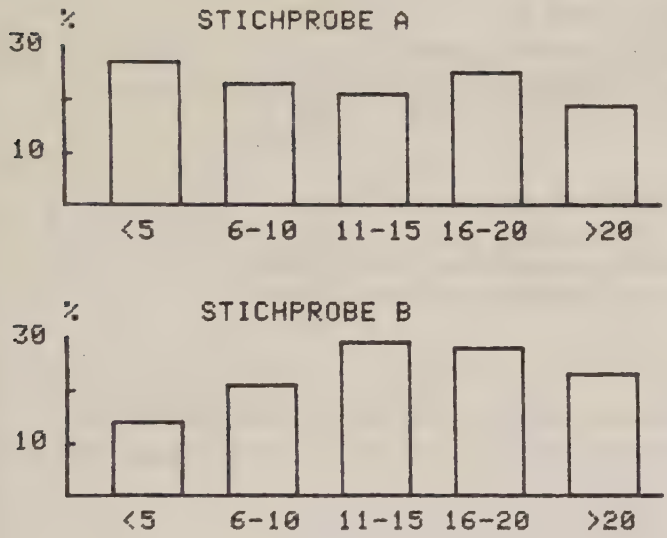


Abb. 17b: Prozentuale Häufigkeit von Traumen vor Manifestation der Erkrankung in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)

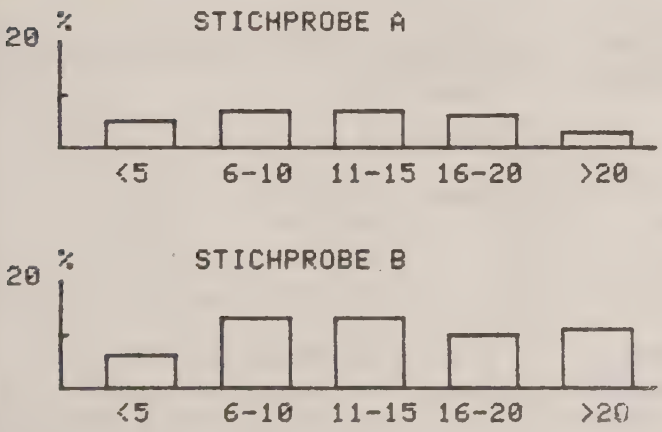
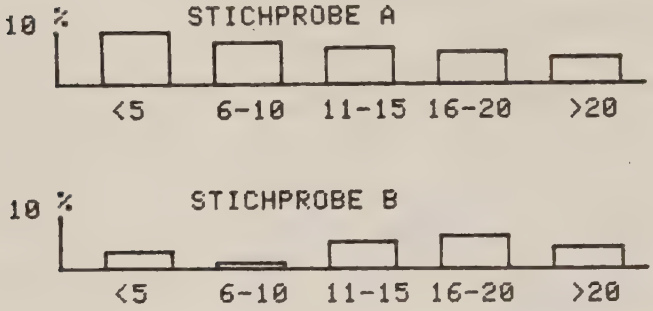


Abb. 17c: Prozentuale Häufigkeit von Stress vor Manifestation der Erkrankung in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)



Umwelteinflüsse vor Manifestation der Huntingtonschen Chorea scheinen den Krankheitsverlauf zu verkürzen (Abb. 17a+c, Stichprobe A).

3.2.13 Mitbeteiligung innerer Organe

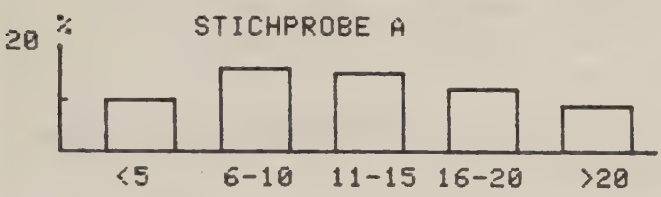
Infolge fehlender Computerauszählung liegen über eine Mitbeteiligung innerer Organe bei Huntingtonscher Chorea nur Angaben aus den Krankenunterlagen der Stichprobe A vor. Hier fanden sich bei 148 Patienten (= 12,5 % von 1.136) Angaben, davon bei 69 Männern und 79 Frauen.

Tabelle 15: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit
Stichprobe A: n Männer: 69
n Frauen: 79

Mitbeteiligung innerer Organe	Stichprobe A Männer abs.	proz.	Frauen abs.	proz.
vegetat.Störungen	37	53,7	24	30,4
Herz u. Kreislauf	8	11,6	25	31,5
Atemorgane	14	20,7	13	16,5
Verdauungsorgane	6	8,7	8	10,1
hormonelle Störungen			5	6,3
immunolog.Erkrankungen	3	4,3	2	2,5
Urogenitalsystem	1	1,4	2	2,5

Vegetative Störungen werden häufiger bei Männern, Herz u. Kreislauferkrankungen häufiger bei Frauen beschrieben. Miterkrankung der Atem- und Verdauungsorgane treten bei Männern und Frauen etwa gleich häufig auf.

Abb. 18: Prozentuale Häufigkeit der Mitbeteiligung innerer Organe während des Krankheitsverlaufs (Bezugszahl s.Tab.1)



Auffällig ist die gringere Häufigkeit bei sehr kurzem und sehr langem Krankheitsverlauf.

3.2.14. Beginn der Erkrankung

Angaben über Symptome bei Beginn der Erkrankung fanden sich in Stichprobe A bei 567 Patienten (= 49,9 % von 1.136), davon 283 Männern und 284 Frauen. In Stichprobe B waren es 372 Patienten (= 46,6 % von 798), davon 192 Männern und 180 Frauen.

Tabelle 16: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit
Stichprobe A: n Männer:283, n Frauen:263 Stichprobe B: n Männer:192, n Frauen:180

	Stichprobe A				Stichprobe B			
Art der Störung bei Krankheitsbeginn	Männer abs.	Männer proz.	Frauen abs.	Frauen proz.	Männer abs.	Männer proz.	Frauen abs.	Frauen proz.
diffus motor.St.	121	42,8	125	47,5	69	35,9	61	33,9
motor.u.psych.St.	53	18,8	30	11,5	27	14,1	30	16,7
psychische St.	39	13,8	49	18,7	27	14,1	38	21,2
motor.St.d.Hand	21	7,5	32	12,1	29	15,2	16	8,8
motor.St.d.Füße	31	10,9	15	5,7	21	10,9	28	15,5
motor.St.im Gesicht	16	5,7	12	4,5	14	7,3	4	2,2
motor.St.am Stamm	1	0,4			5	2,6	3	1,6

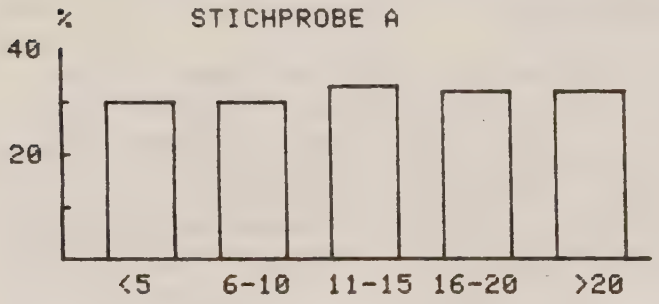
Die choreatischen Bewegungsstörungen fallen am häufigsten als diffus verteilte motorische Störungen auf. Selten sieht man choreatische Bewegungen isoliert am Stamm. Psychische Störungen als Erstsymptom scheinen bei Frauen eher bemerkt zu werden.

Tabelle 17: Häufigkeit der rein motorischen, der psychischen Störungen und des gleichzeitigen Auftretens psychischer und motorischer Symptome als Erstmanifestation der Erkrankung
Bezugszahl: Summe aller Erstsymptome: Stichpr.A:n=567 Stichpr.B:n=372

Erstsymptom	Stichprobe A		Stichprobe B	
	abs.	proz.	abs.	proz.
rein motorisch	375	66,1	250	67,2
psychisch	88	15,5	65	17,4
motorisch+psychisch	104	18,3	57	15,3

Etwa 2/3 der Patienten beider Stichproben zeigen rein motorische Störungen als Erstsymptom.

Abb. 19a: Prozentuale Häufigkeit rein motorischer Störungen als Erstsymptom (Bezugszahl s. Tab.1)



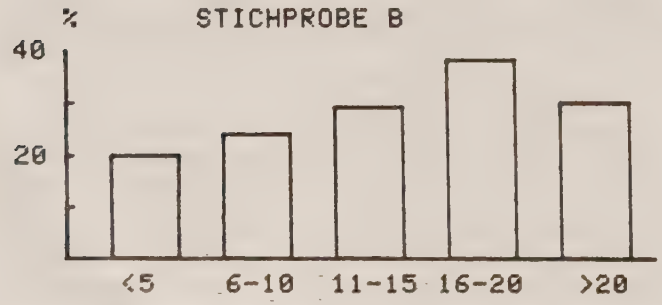


Abb. 19b: Prozentuale Häufigkeit psychischer Störungen als Erstsymptom (Bezugszahl s. Tab. 1)

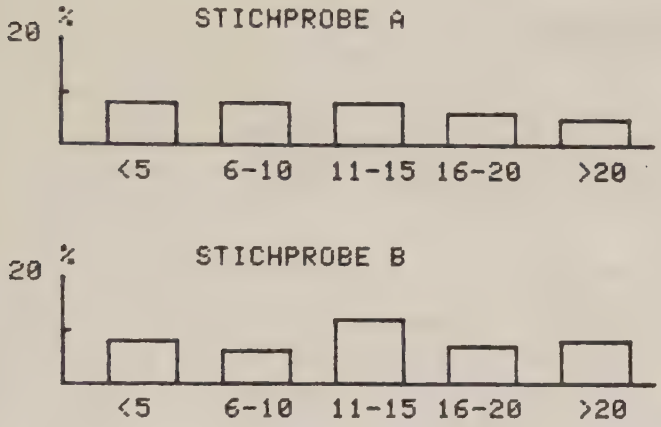


Abb. 19c: Prozentuale Häufigkeit kombiniert psychischer und motorischer Störung als Erstsymptom (Bezugszahl s. Tab. 1)

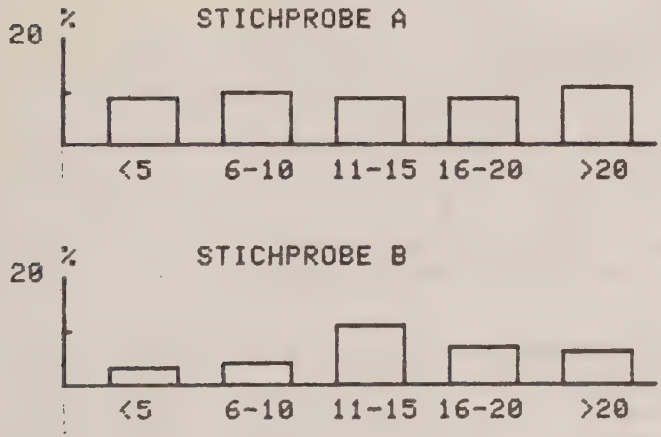


Abb. 19d: Prozentuale Häufigkeit von motorischen Störungen an den Extremitäten als Erstsymptom (Bezugszahl s.Tab.1)

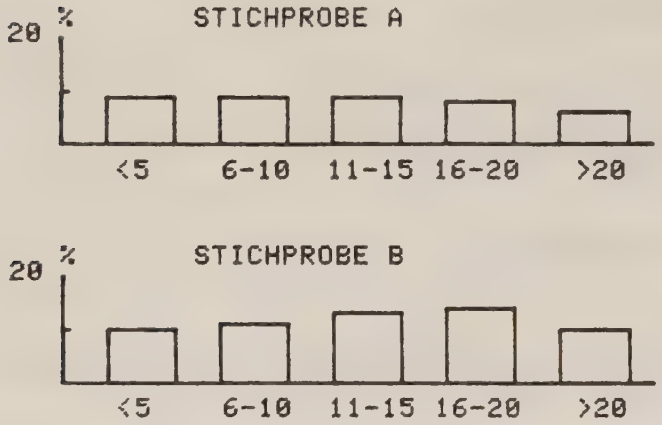
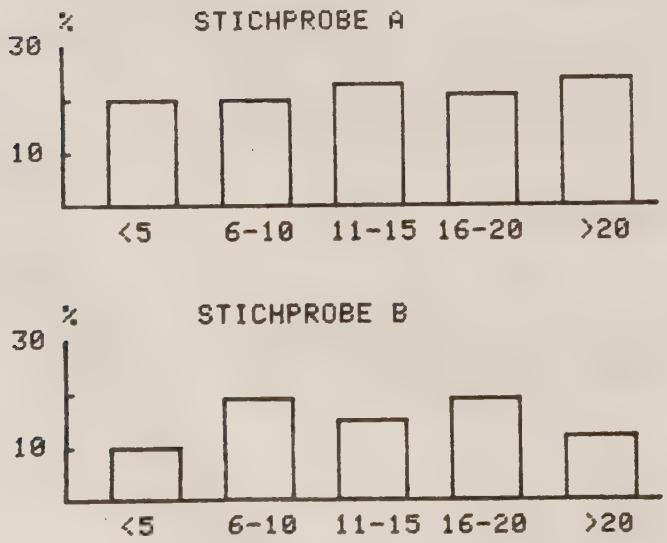


Abb. 19e: Prozentuale Häufigkeit von diffus verteilten motorischen Störungen als Erytsymptom bei Ch.H. (Bezugszahl s. Tab. 1)



Bei kurzer und mittlerer Krankheitsdauer sind psychische Symptome im Beginn der Ch.H. gering häufiger als bei langem Krankheitsverlauf (Stichprobe A, Abb. 19b).

Gleichzeitiges Auftreten psychischer Besonderheiten und choeatischer Bewegungsstörung wird häufiger bei Patienten mit langem Krankheitsverlauf angegeben (Stichprobe B, Abb. 19c).

Die Lokalisation der choreatischen Bewegungsstörung bei Beginn der Erkrankung scheint nicht mit dem Krankheitsverlauf zu korrelieren.

3.2.15. Familienstand

Bei 1.026 Patienten der Stichprobe A (= 90,3 % von 1.136) waren Angaben über den Familienstand in den Krankenunterlagen enthalten, davon bei 497 Männern und 529 Frauen.

Stichprobe B enthält dazu 699 Patienten (= 87,5 % von 798), davon 349 Männer und 380 Frauen.

Tabelle 18: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit

Stichprobe A: n Männer: 497, n Frauen: 529 — Stichprobe B: n Männer: 349, n Frauen: 350

Familienstand	Stichprobe A				Stichprobe B			
	Männer		Frauen		Männer		Frauen	
	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
verheiratet	347	69,8	305	57,7	248	71,1	216	61,8
ledig	82	16,4	113	21,4	64	18,4	43	12,3
geschieden	21	4,3	48	9,1	15	4,3	46	13,2
verwitwet	19	3,8	39	7,3	2	0,5	26	7,4
mehrfach verh.	17	3,5	14	2,7	13	3,7	9	6,2
wiederverheiratet	11	2,2	10	1,8	7	2,0	10	4,1

Die Rangfolge beider Stichproben ist gleich. In Stichprobe A bleiben mehr Frauen ledig, in Stichprobe B mehr Männer. Die übrige Geschlechtsverteilung ist in beiden Stichproben gleich. Es sind mehr Männer als Frauen verheiratet.

Abb. 20a: Prozentuale Häufigkeit verheirateter Patienten in Relation zum Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)

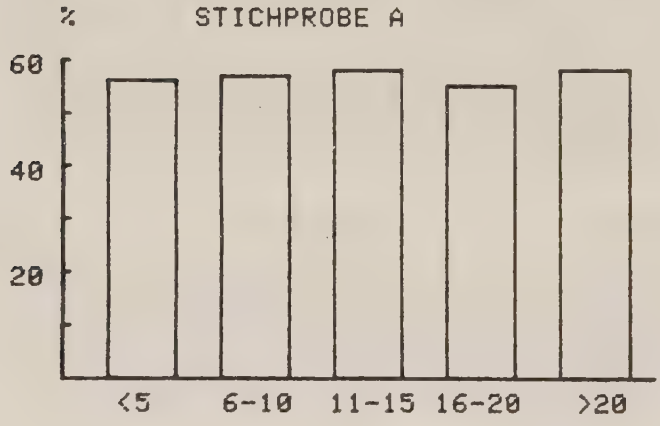


Abb. 20b: Prozentuale Häufigkeit lediger Patienten in Relation zum Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)

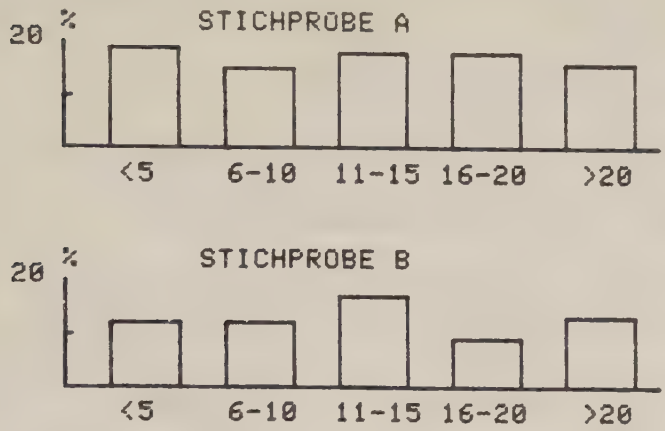


Abb. 20c: Prozentuale Häufigkeit geschiedener Patienten in Relation zum Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)

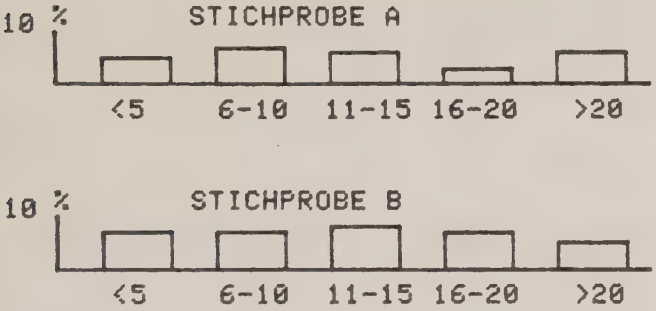
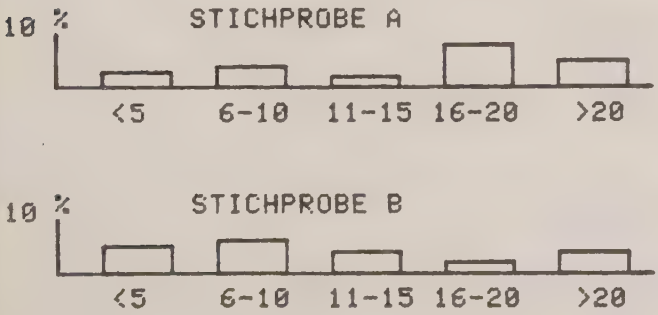


Abb. 20d: Prozentuale Häufigkeit wieder-oder mehrfach verheirateter Patienten in Relation zum Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)



Der Krankheitsverlauf scheint keinen Einfluß auf den Familienstand zu haben (und umgekehrt).

3.2.16. Sozialer Status

In Stichprobe A wurden 493 Patienten erfaßt (= 43,3 % von 1.136), davon 309 Männer und 184 Frauen. Stichprobe B umfaßt 405 Patienten (= 50,7 % von 798), davon 365 Männer und 140 Frauen.

Tabelle 19: Verteilung der absoluten und prozentualen Häufigkeit

Stichprobe A: n Männer: 309, n Frauen: 184 Stichprobe B: n Männer: 365, n Frauen: 140

soziale Schicht	Stichprobe A				Stichprobe B			
	Männer		Frauen		Männer		Frauen	
	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.	abs.	proz.
gelernte Arbeiter	131	42,4	68	36,9	196	53,7	37	26,5
kleines Gewerbe	104	33,7	44	23,9	75	20,6	38	27,1
gehobene Mittelsch.	24	7,8	27	14,7	21	5,8	11	7,8
ungelernte Arbeiter	25	8,1	25	13,6	55	15,0	37	26,4
Oberschicht	18	5,8	6	3,3	13	3,6	5	3,5
ohne Beruf	6	1,9	12	6,6	4	1,1	10	7,2
Top-Schicht	1	0,3	2	1,0	1	0,2	2	1,5

Bis auf eine Vertauschung von Rangplatz 3 und 4 zeigt sich eine gleiche Verteilung der Klassen in beiden Stichproben. In Stichprobe B entfallen gegenüber Stichprobe A beinahe 2mal mehr Probanden auf die Klasse der ungelernten Arbeiter.

Abb. 21a: Prozentuale Häufigkeit der Top-Schicht in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)

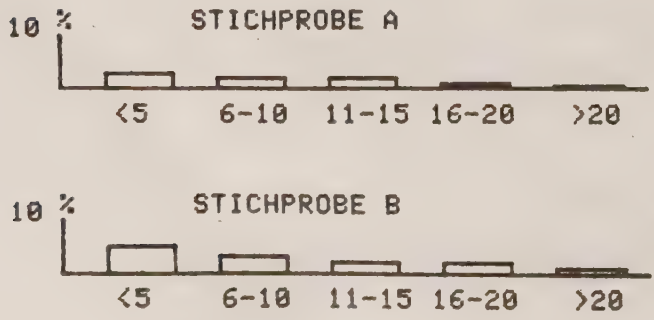
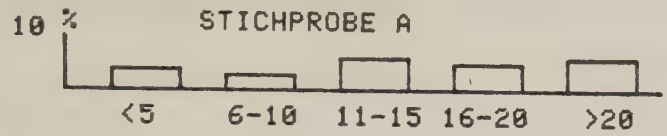


Abb. 21b: Prozentuale Häufigkeit der gehobenen Mittelschicht in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s.Tab.1)



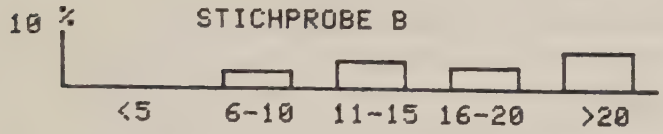
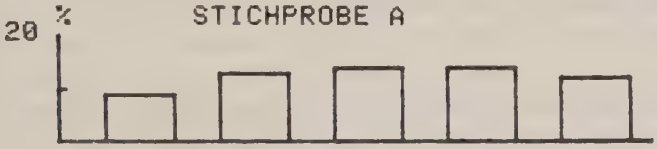


Abb. 21c: Prozentuale Häufigkeit des kleinen Gewerbe in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s. Tab. 1)



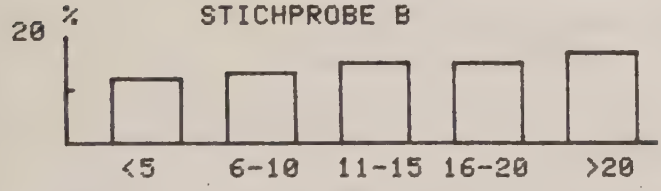
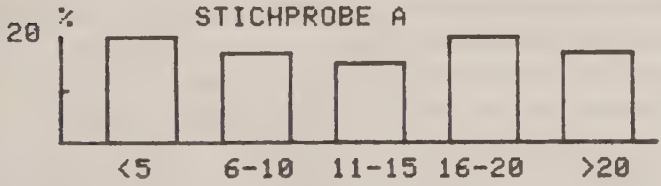


Abb. 21d: Prozentuale Häufigkeit der gelernten Arbeiter in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s.Tab.1)



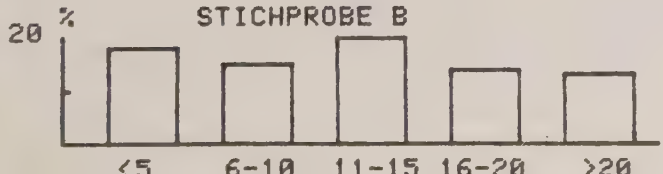
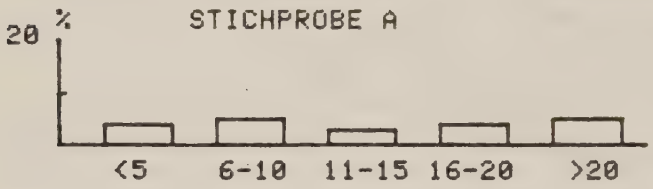


Abb. 21e: Prozentuale Häufigkeit der ungelernten Arbeiter in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s.Tab.1)



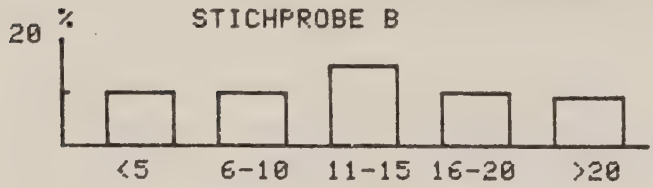
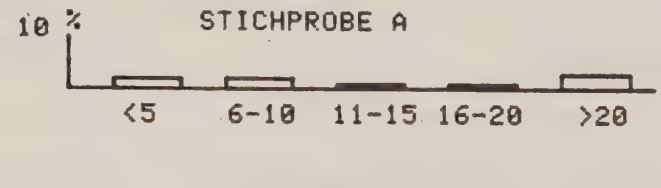
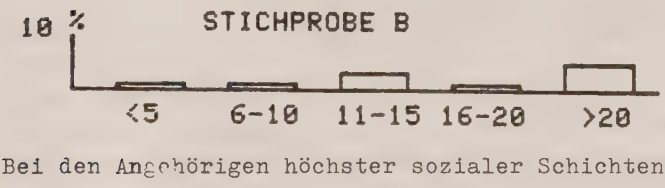


Abb. 21f: Prozentuale Verteilung der Patienten ohne Beruf in Korrelation mit dem Krankheitsverlauf (Bezugszahl s.Tab.1)





Bei den Angehörigen höchster sozialer Schichten überwiegen in beiden Stichproben kurze Verläufe. (Abb. 21a)
Patienten aus der gehobenen Mittelschicht zeigen eher lange und mittlere Verläufe, ebenso wie Patienten aus dem Stand der kleinen Gewerbetreibenden (Abb. 22b+c, Stichprobe B).
Bei der Klasse der gelernten Arbeiter verteilen sich die Patienten etwa gleichmäßig über die Krankheitsverläufe mit leichter Bevorzugung der kurzen und mittleren Krankheitsdauer.
Patienten ohne Beruf zeigen in beiden Stichproben eher lange Verläufe.

4. DISKUSSION

4.1. Zu Material und Methode

Wir haben aus dem zum Zeitpunkt der Untersuchung verfügbaren Material des Marburger Chorea-Archivs ohne Vorauslese eine Vielzahl von Informationen gesammelt und versucht festzustellen, ob sich durch sinnvolle Kombination phänogenetisch beachtenswerte Zusammenhänge ergeben. Am Beginn dieser Arbeit stand also nicht eine spezifische Hypothesenbildung, sondern die globale Frage: welche Schlüsse lassen sich aus dem angebotenen Material mit rein mengenstatistischem Vorgehen erzielen? In der Art des methodischen Vorgehens liegen zahlreiche Fehlerquellen. Bereits in den Krankengeschichten wurde möglicherweise das objektive Krankheitsbild durch den Untersucher subjektiv verfälscht. Trotz Einarbeitung in das Krankheitsbild der Chorea fehlte uns die praktische Erfahrung, was sich bei der kritischen Bewertung der Befunde ausgewirkt haben kann. Wir mußten uns zwangsläufig auf die mehr oder weniger anschaulich dargestellten Krankheitsverläufe stützen.

Unser Bemühen, die beschriebene Symptomatik in einem Auswertungsschlüssel unterzubringen, führte dann zu einer weiteren "Verstümmelung" des Materials. Die Computerauswertung behinderte die Auswertung mehrerer miteinander vorkommender Kriterien. Oft wurde deshalb nur das am häufigsten genannte Merkmal einer Kategorie gewählt. Merkmalszusammenfassungen ('mehrere', 'vielfältig') verminderten andererseits die Aussagekraft und Lebendigkeit des Ausgangsmaterials. Wandlungen der Symptome innerhalb des Krankheitsverlaufs lassen sich nur - zum Teil - indirekt erschließen. Über die Dynamik der Krankheitsentwicklung können wir daher wenig aussagen.

Die Ergebnisse zeigen aber im Stichprobenvergleich eine beachtenswerte Übereinstimmung sowohl in Bezug auf die Häufigkeit der Symptome bei den Geschlechtern als auch in der Verteilung während des Krankheitsverlaufs, obwohl die Beschreibungen in den Krankengeschichten manchmal durch die verschiedenen Unter-

sucher relativ ungenau sind. Viele bisher schon bekannte Beobachtungen werden bestätigt.

Rückwirkend erscheint daher die Verläßlichkeit der Krankenberichte größer als zunächst befürchtet. Selbst wo das recht große Ausgangsmaterial bei der Kombination einzelner Variabler für eine statistische Beweisführung zu klein wurde, erlaubt es Hinweise auf Fakten und Tendenzen, die weitere Beobachtung verdienen.

4.2. Zu den Ergebnissen

Die Vielzahl von Ergebnissen, die bereits von anderen Autoren ausführlich untersucht und beschrieben sind, war überraschend. Bei der Kombination der verschiedenen Informationen ergab sich eine Bestätigung erwarteter, unmittelbar einleuchtender Zusammenhänge. Darüberhinaus haben sich aber auch bemerkenswerte Tendenzen gezeigt, die bisher so nicht beobachtet und beschrieben wurden. Für diese bieten sich teilweise Erklärungsmöglichkeiten an. Sie bedürfen aber nicht nur eingehender Diskussion, sondern auch weiterer Untersuchung mit anderen Methoden.

Geschlechtsverhältnis:

Das Geschlechtsverhältnis des Gesamtmaterials beträgt:
Stichprobe A: 92,5 Männer auf 100 Frauen
Stichprobe B: 94,6 Männer auf 100 Frauen
Stichprobe A+B: 93,4 Männer auf 100 Frauen
Dies entspricht der Untersuchung von WENDT und DROHM (1972), die an einer ausgelesenen Stichprobe des gleichen Gesamtmaterials ein Geschlechtsverhältnis von 93 Männern auf 100 Frauen fanden. Es bestätigt auch die von OEPEN hervorgehobene geschlechtsabhängige Modifikation der Geburtenrate.

Durchschnittliche Krankheitsdauer

Die Krankheitsdauer läßt sich in Stichprobe A bei 29,6 % (n = 3.840), in Stichprobe B bei 40,4 % (n = 1.976) der an Chorea Huntington erkrankten Patienten berechnen. Im Blick auf die große Differenz zwischen den Prozentberechnungen beider Stichproben ist zu bedenken, daß Stichprobe A zahlreiche

zwar schon erkrankte, aber zum Zeitpunkt unserer Untersuchung noch lebende Patienten erfaßt, bei denen sich die Krankheitsdauer noch nicht berechnen läßt.

Die durchschnittliche Krankheitsdauer bei Männern und Frauen beträgt in Stichprobe A 12,53 Jahre, in Stichprobe B 12,49 Jahre (s. Tab. 3, S.15). Für beide Stichproben ergibt sich ein Wert von 12,5 Jahren. WENDT und DROHM (1972), die bei der Berechnung der durchschnittlichen Krankheitsdauer von abgeschlossenen Geburtsjahrgängen (1870-1889) ausgingen, errechneten bei 421 Patienten eine durchschnittliche Krankheitsdauer von 12,68 Jahren. Auch bei ihrer Untersuchung zeigt sich kein auffälliger Geschlechtsunterschied. Ein solcher ergibt sich erst in Relation zum Geschlecht des erkrankten Eltern- und Großelternteils (OEPEN; SCHINDLER).

Bei der Aufgliederung des Krankheitsverlaufs in zeitliche Gruppen zeigen sich bei Männern und Frauen der Stichprobe A etwas häufiger als in Stichprobe B sehr kurze Verläufe bis zu 5 Jahren (s. Tab. 1). Möglicherweise deutet sich auch hier an, daß Stichprobe A die zum Zeitpunkt der Untersuchung noch lebenden Patienten mitumfaßt, deshalb lange Verläufe hier nicht immer erfaßt werden konnten.

Beinahe 2/3 aller Choreatiker weisen einen Krankheitsverlauf zwischen sechs und fünfzehn Jahren auf: in Stichprobe A: 58,7 %, in Stichprobe B: 64,37 %. WENDT und DROHM (1972) finden in ihrer Arbeit bei abgeschlossenen Geburtsjahrgängen eine etwa gleiche Häufigkeitsverteilung:

Krankheitsdauer in Jahren	prozentuale Häufigkeit (n = 421)
1 - 6	13,05
7 -16	64,37
17-20	13,54
> 21	9,07

Zur Häufigkeit der untersuchten Symptome bei Männern und Frauen

Bei 1.934 Choreatikern wurden 13 Symptome auf ihre Häufigkeit im Ablauf der Erkrankung untersucht. Da unser Gesamtmaterial im Vergleich zu dem anderer Autoren recht groß ist, sollen die durchschnittlichen Häufigkeiten der einzelnen Symptome bei Männern und Frauen zur übersichtlichen Dokumentation und zum Vergleich mit an-

deren Autoren tabellarisch aufgegliedert werden. Überschneidungen der Symptome, (d.h. Vorkommen mehrerer Symptome bei demselben Patienten) bedingen, daß die %-Zahlen eine Summe > 100 ergeben.

Tabelle 20: Durchschnittliche prozentuale Häufigkeit bei an Huntingtonscher Chorea erkrankten Männern und Frauen. Bezugszahl: Gesamtsumme der Männer und Frauen, bei denen sich die Krankheitsdauer berechnen ließ.

	Stichprobe A		Stichprobe B	
	Männer: n=546		Männer: n=388	
	Frauen: n=590		Frauen: n=410	
	Stichprobe A		Stichprobe B	
Symptom	Männer %	Frauen %	Männer %	Frauen %
motorische Symptome	154,3 >	149,1	169,0 <	172,9
choreatische Hyperk.	79,8 ~	80,1	75,5 ~	74,3
Athetose	19,0 >	15,0	22,6 >	20,2
Ataxie	23,2 ~	23,3	34,1 >	31,2
Torsionsdystonie	8,9 <	10,0	11,8 >	7,5
hypertonische Bewegungsstörung	5,4 <	6,6	3,3 <	5,6
ticartige Bewegungsstörung	6,5 >	4,2	11,8 >	5,8
hypokinetische Bewegungsstörung	4,2 (<)	4,4	1,8 <	3,1
Myoklonie	4,2 >	2,5	3,3 (>)	3,1
Tremor	2,7 =	2,7	4,1 >	2,5
psychische Symptome	65,2 >	49,6	47,5 ≲	52,5
vielfält.Störungen	11,7 <	19,6	5,1 <	12,6
Euphorie	11,5 ~	11,3	7,4 <	10,2
Erregbarkeit	10,6 (>)	9,4	18,5 >	12,4
Antriebsarmut	8,0 >	5,0	3,8 (>)	3,1
Aggressivität	5,3 ~	5,4	7,9 >	3,1
nörglerisch-eigensinnig	2,1 ~	2,3	1,8 >	0,9
Unordentlichkeit	1,0 <	2,7	0,2 <	0,9
Vergeßlichkeit	2,1 >	1,5	2,3 (>)	2,1
depress.Verhalten	0,9 (<)	1,3	2,3 (>)	1,9
choreatische Sprachstörungen	40,2 >	34,9	32,7 (>)	31,2
Demenz	48,9 <	52,7	48,4 (>)	47,5

Symptome	Männer		Frauen	Männer		Frauen
schizophrene Symptome	8,4	<	14,2	11,5	(<)	11,7
depressive Verstimmungszustände	6,5	<	8,6	4,6	<	6,0
suicidales Verhalten	9,1	(<)	9,3	8,2	<	10,9
paroxysmale Störungen	18,1	>	16,9	9,0	(>)	8,5
psychisch anfallsartige Störung	9,1	>	8,3	4,8	>	3,1
tonisch-klonische Anfälle	2,3	=	2,3	1,2	~	1,4
unklare anfallsartige Störung	2,5	(>)	2,0	1,8	(<)	2,4
vegetative anfallsartige Störung	2,3	>	1,6	0,2	(<)	0,4
psychomotorische anfallsartige St.	1,0	<	1,6	0,5	(<)	0,7
choreatische anfallsartige St.	0,5	(<)	0,8	0,2	=	0,2
Art der Erstmanifestation						
diffus-motorisch	22,1	~	21,8	17,7	>	14,8
motor.+psychisch	9,7	>	5,0	6,9	(<)	7,3
psychisch	7,1	<	8,3	6,9	<	9,2
motorisch Hand	3,8	<	5,4	7,4	>	3,9
motorisch Fuß	5,6	>	2,5	5,4	<	6,8
motorisch Gesicht	2,9	>	2,0	3,6	>	0,9
motorisch Stamm	0,1			1,2	>	0,7
Umwelteinflüsse vor Beginn der Erkrankung	27,4	>	20,1	30,8	>	18,2
Trauma	10,4	>	3,0	19,0	>	4,8
Verschüttung	3,8	>	0,6	1,6	>	0,4
Vergiftung	0,3			0,2		
Tumor	0,5	(>)	0,3			
Tuberkulose	1,0	>	0,6	1,8	>	0,9
andere I-krankh.	3,1	>	2,8	3,0	<	6,3
Stress	6,0	<	10,0	2,5	<	4,3
Lues	1,2	<	2,2	1,8	>	1,2

Bei der nach Geschlechtern getrennten Darstellung der Häufigkeit der Symptome im Krankheitsverlauf ergeben sich in beiden Stichproben keine auffälligen Geschlechtsunterschiede. Deshalb wurde im Ergebnisteil auf eine nach Geschlechtern getrennte Wiedergabe der graphischen Darstellung verzichtet.

Bei den Bewegungsstörungen werden neben typischen choreatischen Hyperkinesen am häufigsten Ataxien und Athetosen beschrieben. Dann folgen die Torsionsdystonien mit einer Häufigkeit von etwa 10 %. Die übrigen Bewegungsstörungen sind selten und liegen unter 10 %. Bei etwa 1/3 der Patienten fallen choreatische Sprachstörungen auf.
Übereinstimmend in beiden Stichproben werden Athetosen, Tics und Myoklonien bei Männern etwas häufiger beschrieben.

Beim hyperton-hypokinetischen Syndrom (WESTPHAL-Variante) wird eine der beiden Komponenten-meist das hypertonische Bewegungsmuster- häufig als Erstsymptom erfaßt. Nach einiger Zeit treten sie aber fast immer gemeinsam auf, wie REUPKE auch in seiner Arbeit über die motorischen Phänomene Choreakranker erwähnt. In beiden Stichproben findet sich das hypertonisch-hypokinetische Bewegungsbild bei Frauen etwas häufiger: in Stichprobe A bei 9,6 % der Männer und bei 11 % der Frauen; in Stichprobe B bei 5,1 % der Männer und bei 8,7 % der Frauen. Bei dieser geschlechtsunterschiedlichen Verteilung einiger motorischer Phänomene stellt sich die Frage, inwieweit hier geschlechtsabhängige Faktoren eine Rolle spielen.

Zur weiteren Diskussion über die Symptomenhäufigkeit verweise ich auf die Arbeit von M.RIEGELS "Zur Korrelation klinischer und sozialer Daten bei der Huntingtonschen Chorea" (1977), da beiden Arbeiten das gleiche Gesamtmaterial zugrunde liegt und, was die nach Geschlechtern getrennte Häufigkeitsverteilung der Symptome betrifft, eine weitgehend identische Geschlechtsverteilung zeigen. Einige Daten (psychische Störungen und die Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung) liegen in meiner Arbeit höher. Grund dafür ist, daß in dieser Arbeit nur diejenigen Choreatiker erfaßt sind, bei denen sich die Krankheitsdauer berechnen ließ, wodurch sich die Probandenzahl (damit auch die Bezugszahl bei Prozentangaben) reduzierte.

Besonders erwähnt sei:

1. Die Analyse des Familienstandes ergibt

eine erhöhte Ledigenquote gegenüber der Gesamtbevölkerung. Das zeigt sich besonders deutlich in Stichprobe A, die mehr jüngere Patienten und damit auch eine relative Mehrzahl von Probanden mit frühen Krankheitszeichen erfaßt.

2. Die Häufigkeitsverteilung bei der Sozialschichtung und deren Vergleiche mit den Ergebnissen von PANSE, LANDZETTEL, WENDT und DROHM. Um deren Ergebnisse mit denen obengenannter Autoren vergleichen zu können, fassen wir die Klassen 4+5 zusammen und lassen Patienten ohne Beruf (Klasse 7) unberücksichtigt.

Tabelle 21: Verteilung der Sozialschichtung der Choreatiker im eigenen Material und nach PANSE

Sozialschicht	eigenes Material Häufigkeit absolut	eigenes Material Häufigkeit prozentual	PANSE Häufigkeit absolut	PANSE Häufigkeit prozentual
Oberschicht	48	5,5	7	1,14
gehobene Mittelschicht	83	9,6	93	15,3
kleines Gewerbe	261	30,2	235	38,5
angelernte und gelernte Arbeiter	474	54,7	275	44,1

Wie auch LANDZETTEL finden wir im Gegensatz zu PANSE eine relativ hohe Quote der Oberschicht (5,5 %). Die Huntingtonsche Chorea ist also durchaus nicht wie vielfach angenommen alleine eine Erkrankung der unteren sozialen Schichten. Wenn auch, wie ein Vergleich mit der Sozialschichtung bei der Durchschnittsbevölkerung zeigt (nach LUXENBURG aus PANSE), der Anteil niederer Sozialschichten über den Durchschnittswerten liegt. Hier kann ein langsames Absinken des Familienniveaus (aufgrund der Erkrankung) eine Rolle spielen, was sich nach WENDT und DROHM in vielen Fällen beim Studium der Familientafeln nachweisen läßt. OEPEN betont, daß auch das Gegenteil nicht selten ist.

3. Neben der choreatischen Bewegungsstörung weisen in Stichprobe A 81,6 % der Männer und 61,9 % der Frauen psychische Symptome auf; in Stichprobe B sind es 85,3 % der Männer und 63,9 % der Frauen. In beiden Stichproben werden psychische Symptome

bei Frauen deutlich weniger genannt. Auch hier stellt sich die Frage nach geschlechtsabhängigen Faktoren im Erscheinungsbild der Erkrankung. Die Dynamik des psychischen Krankheitsbildes dokumentiert sich nicht nur in der Häufigkeit "vielfältiger psychischer Störungen", die meist in der Kombination Euphorie-Unordentlichkeit-Vergeßlichkeit beschrieben werden, besonders bei Frauen. In Stichprobe B fällt die Häufigkeit gesteigerter Erregbarkeit als typisches Symptom bei Männern auf. Diese Unterschiede hängen möglicherweise (vor allem oder auch) mit der unterschiedlichen soziologischen Stellung von Mann und Frau zusammen: Zum einen die exponierte Stellung des Mannes, die zumindest für die Zeit zutrifft, aus der die meisten Krankenunterlagen stammen; zum anderen die Rolle der Frau als verantwortlich für die Haushaltsführung und Sorge um die Familie, wobei Unordentlichkeit und Vergeßlichkeit besonders augenfällig sind.

Die Häufigkeit der Symptome während des Krankheitsverlaufes

In der Literatur über die Erbchorea fehlen zu diesem Thema vergleichbare Darstellungen, insbesondere an einem so großen Gesamtmaterial wie es uns zur Verfügung stand. Untersuchungen von Krankheitsverläufen beschränken sich meist auf Einzeldarstellungen, häufig mit atypischem Verlauf; oder der eine oder andere Krankheitsverlauf wird zur Erhärtung bestimmter Hypothesen herangezogen. Die in dieser Arbeit gefundenen Daten sollten zu weiteren Untersuchungen mit anderen Materialien und mit anderen Methoden Anlaß geben.

Im Vergleich der Stichprobe A und B ergeben sich keine auffälligen Differenzen im Verteilungsmuster der Symptome während des Ablaufs der Erkrankung; die Frequenzen scheinen also die Realität zuverlässig zu spiegeln.

Vergleicht man 5-Jahres-Gruppen des Krankheitsverlaufs, so zeigen nur 7 Symptome auffällige Häufigkeitsunterschiede.

Tabelle 22: Prozentuale Differenz zwischen kleinster und größter Symptomenfrequenz der 5-Jahres-Gruppen der Krankheitsdauer

Symptom	prozentuale Differenz
choreatische Sprachstörung	22
psychische Symptome	21
Demenz	17
schwere choreat. Hyperkinese	14
Ataxie	13
Athetose	12
Depression	11

Bei den übrigen Symptomen liegen die Differenzen meist unter 10 %. Daraus zu schließen, daß kein Symptom in Abhängigkeit von der Krankheitsdauer bevorzugt häufig oder selten auftrete, wäre aber voreilig. Es fällt nämlich ein bestimmtes Verteilungsmuster auf, das wegen der meist geringen Häufigkeitsdifferenzen eines Symptoms während des Krankheitsverlaufs nur in Tendenzen aufgezeigt werden kann, die sich aber in beiden Stichproben finden: langsames Ansteigen der Häufigkeit bis zu einer Krankheitsdauer von 15, seltener bis zu 20 Jahren. Meist deutliches Absinken der Häufigkeit bei extrem langen Verläufen ($>$ 20 Jahre). Man könnte aufgrund dieser Symptomenverteilung einen etwas leichteren Verlauf der Erkrankung bei sehr langer Krankheitsdauer, und im Vergleich zu mittlerer Dauer (zwischen 6 und 15 Jahren) auch einen leichteren Verlauf bei sehr kurzer Krankheitsdauer annehmen (bis zu 5 Jahren).

Symptome mit typischem Verteilungsmuster:

1. choreatische Hyperkinese und choreatische Sprachstörung

Beide Symptome zeigen das typische Verteilungsmuster mit langsamem Anstieg der Häufigkeit bis zu einem Verlauf von 15 Jahren, dann deutlicher Abfall bei den sehr langen Verläufen über 20 Jahre hinaus (s. Abb. 1 und 2, S.17 ; Abb. 12, S.29).

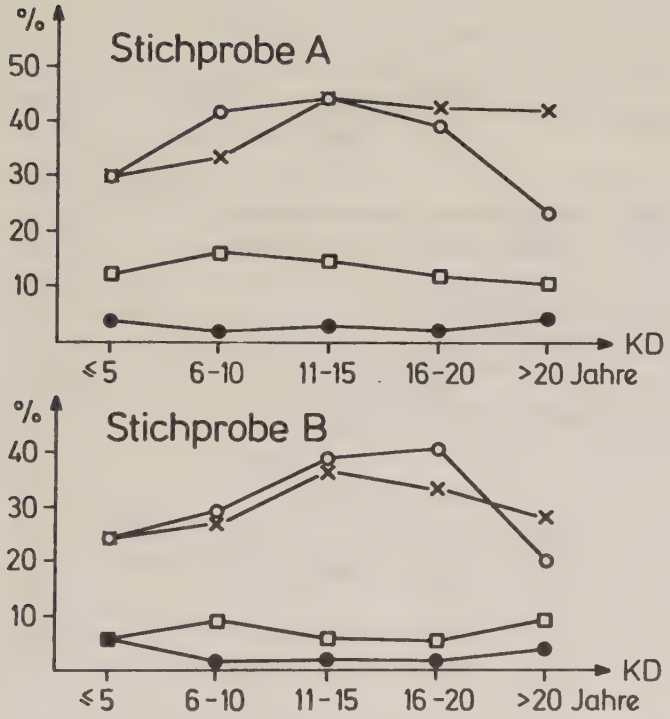
Vergleicht man den Kurvenverlauf der schweren choreatischen Bewegungsstörung mit dem der choreatischen Sprachstörung, so zeigt sich für beide ein nahezu gleiches Bild in Bezug auf die Symptomenhäufigkeit und den Kurvenverlauf. Nur bei den sehr langen Verläufen über 20 Jahre hinaus wird die choreatische Sprachstörung deutlich weniger beschrieben als die schwere choreatische Hyperkinese. REUPKE findet Sprechstörungen auch häufig im Zusammenhang mit torsionsdystonischen, hypertonischen (bei Männern) und hyperkinetischen (bei Frauen) Bewegungsmustern.

Leichte choreatische Bewegungsstörungen sind bevorzugt bei sehr kurzen und sehr langen Verläufen beschrieben, was wiederum auf einen klinisch leichteren Verlauf bei kurzer und langer Krankheitsdauer hindeuten könnte.

Bei Patienten mit längerer Krankheitsdauer waren häufig die Verläufe und objektiven Befunde, wie z.B. die Beschreibung des Ausmaßes der choreatischen Bewegungsstörung, nur zu Beginn der Erkrankung differenziert beschrieben. Es ist deshalb möglich, daß gerade bei sehr langen Krankheitsverläufen Symptome aus vorangegangenen Krankheitsstadien miterfaßt sind, was eine Erklärung für das Absinken der Häufigkeit der choreatischen Sprachstörung und der schweren choreatischen Bewegungsstörung sowie die Zunahme der leichten choreatischen Bewegungsstörung bei langen Verläufen sein könnte.

Möglicherweise haben sich die Verfasser bei langen Verläufen auch an die Schwere des Krankheitsbildes gewöhnt und erwähnen sie nicht mehr.

Abb. 22: Vergleichende Darstellung der leichten, mittleren und schweren choreatischen Hyperkinese und der choreatischen Sprachstörung

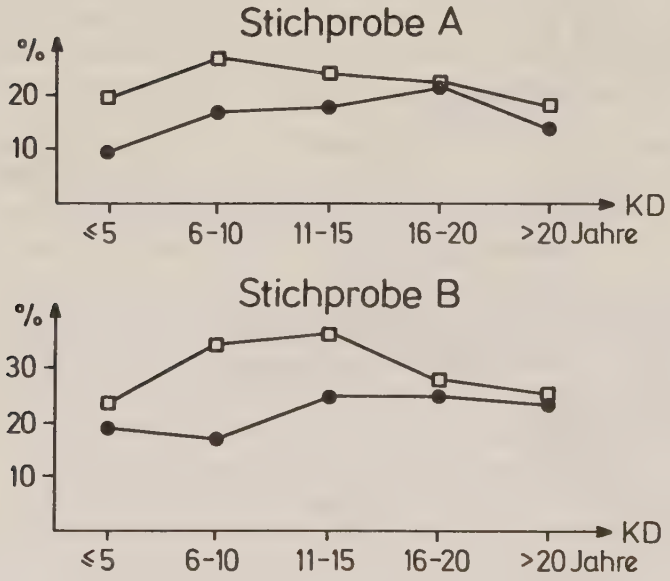


choreatische Hyperkinese: ● leicht; □ mittel; × schwer;

choreatische Sprachstörung: o

2. Athetosen und Ataxien

Abb. 23: Vergleichende Darstellung der Athetosen und Ataxien über den Krankheitsverlauf der Ch.H.



□ Ataxien
● Athetosen

Ataxien sind zu jedem Zeitpunkt der Erkrankung häufiger beschrieben als Athetosen.

Im Gegensatz zu den Ataxien, die im zeitlichen Ablauf der Erkrankung eher das typische Verteilungsmuster wie die choreatische Hyperkinese zeigen, nehmen Bewegungsstörungen mit athetotischem Charakter mit zunehmendem Krankheitsverlauf ebenfalls zu. Athetosen sind somit bei längeren Verläufen eher zu erwarten als bei kurzen.

Handelt es sich hier tatsächlich um ein echtes ataktisches oder athetotisches Bewegungsmuster, oder wird das eine oder andere Bewegungsbild nur vorgetäuscht (s. BRUYN, S. 310 ff)? BRUYN erwähnt bei der Beschreibung des klinischen Bildes der Chorea Huntington, daß der Bewegungsablauf mit zunehmender Krankheitsdauer einen dystonischen Charakter bekommen und athetotischen Bewegungen ähneln kann. Ataxien könnten bei gleichzeitiger Aktivität von Agonisten und Antagonisten, der sogenannten "paradoxical contraction", die WESTPHAL 1883 zum erstenmal beobachtete, vorgetäuscht werden, obwohl eine echte Koordinationsstörung nicht vorliegt.

Durch unser methodisches Vorgehen konnten Erkrankungsalter und klinische Symptome nicht direkt mit dem Krankheitsverlauf in Beziehung gesetzt werden. So bleibt die Frage offen, ob es sich bei den atypischen choreatischen Bewegungsformen - wenn man Ataxien und Athetosen als solche verstehen will - möglicherweise um Teilsymptome handelt, die unter unbekannten Umständen sich mit anderen Teilsymptomen zur WESTPHAL-Variante entwickeln. BODECHTEL berichtet in seiner "Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder" (1963) jedenfalls über eine "Wandlung der ursprünglichen blitzartigen Hyperkinesen zu mehr gedehnteren, komplexeren, ja athetotischen und torsionsdystonischen Bewegungsabläufen im Spätstadium der Erkrankung". Die zunehmende Häufigkeit athetotischer Bewegungsformen mit zunehmendem Krankheitsverlauf könnte ein Hinweis darauf sein (s. Abb. 3 und Abb. 23).

3. Psychische Störungen

Die Gesamtheit der psychischen Störungen zeigt in Stichprobe B das typische Verteilungsmuster mit zunehmender Häufigkeit bis zu einem Krankheitsverlauf von 15 Jahren, dann fallende Häufigkeit bei längeren Verläufen. In Stichprobe A steigt nach Absinken der Häufigkeit bei Verläufen zwischen 16 und 20 Jahren die Anzahl der psychischen Störungen bei sehr langen Verläufen über 20 Jahre hinaus wieder (s. Abb. 5, S.23). Bei Darstellung der Einzelstörungen zeigt die "Erregbarkeit" das gleiche Verteilungsmuster (s. Abb. 8, Stichprobe A, S.25).

Im einzelnen werden die "vielfältigen" Störungen, die Euphorie und nicht so deutlich auch die Aggressivität mit längerem Verlauf häufiger. Ob und wieweit die von uns so zusammengefaßten "vielfältigen" Störungen, die in den Krankenunterlagen häufig als Kombination Euphorie-Vergeßlichkeit-Unordentlichkeit auftauchen, und wieweit sie Akzentuierungen von Merkmalen der Primärpersönlichkeit als Ausdruck eines beginnenden geistigen Abbaus aufzufassen sind, sollte geprüft werden. SCHULTZE hebt in seiner Arbeit (chronisch progessive Chorea, 1910) hervor, daß die "Merkfähigkeit des Kranken abnimmt ..... Vor allem leidet die Kritik und das Urteil ..... Schließlich haben wir eine ausgesprochene Demenz vor uns". Auch HOCHHEIMER weist auf generelle Schwierigkeiten hin: "Dabei schwankt dann noch die Interpretation der hier und da gemeinsam anerkannten psychischen Veränderungen als "Intelligenzstörung", "Willensstörung", "Gedächtnisstörung", "Aufmerksamkeitsstörung" usw., so daß es eigentlich von der Deutung des jeweiligen Bearbeiters abhing, ob die beobachteten Symptome als "Demenz", "intakter Intellekt" oder Zwischenstufen gewertet wurden".

Der Stichprobenvergleich zeigt aber für diese psychischen Störungen eine nahezu gleiche Verteilung während des Krankheitsverlaufs, die Realität scheint somit zuverlässig dargestellt zu sein.

4. Demenz (Abb. 12a-c, S.29)

Auch die Häufigkeitsverteilung der Demenz entspricht dem für die meisten Symptome typischen Verteilungsmuster mit kontinuierlicher Zunahme bis zu mittlerer Krankheitsdauer und Abnahme bei längeren Verläufen.

Bis zu einer Dauer von 5 Jahren zeigen mehr Choreatiker eine nur geringe Demenz. Zu jedem anderen Zeitpunkt überwiegen die schweren Demenzen. Klinisch leichtere Verläufe scheinen also auch in dieser Beziehung mit kurzer Krankheitsdauer verbunden zu sein: Folge der langsamen Progredienz? Andererseits gibt es lange, leichte Verläufe mit geringer psychischer Beeinträchtigung. Hier dürften der durch das Huntington-Gen bedingte Prozeß und seine von anderen Genen und Umweltfaktoren abhängige lokale Ausbreitung interferieren.

5. Paroxysmale Störungen (Abb. 16 a+b)

In unserem Material zeigen in Stichprobe A 17,5 %, in Stichprobe B 8,7 % der Patienten anfallsartige Erscheinungen. PANSE ermittelt eine Häufigkeit von 10 %. Die in den Krankenunterlagen am häufigsten genannte "Anfallsform" ist mit Abstand die psychische. Es handelt sich dabei nach PANSE um "jähe affektive Schwankungen" und "affektiv ausgelöste Impulshandlungen", die in Stichprobe B häufiger bei Männern beschrieben sind. Meist handelt es sich bei diesen psychischen "Anfällen" um psychische Krisen, vor allem Erregungszustände. RIEGELS weist in diesem Zusammenhang auf die Parallele zu der "Erregbarkeit" als auffälligstes psychisches Symptom hin, das bei Männern besonders häufig beschrieben wurde. Bei den somatisch imponierenden Anfällen überwiegen, wie auch OEPEN beschreibt, die motorischen die vegetativen.

Anfallsartige Störungen treten im späteren Verlauf der Erkrankung häufiger auf. Eigenartig und zunächst nicht erklärbar ist die Differenz in beiden Stichproben bei der Gruppe der 16-20jährigen Verläufe, die sich auch bei der Verteilung der psychischen paroxysmalen Störungen zeigt: in Stichprobe B werden in dieser Gruppe anfallsartige Störungen seltener beschrieben (Abb. 16 a+b).

Depressionen

Der Häufigkeitsgipfel für Psychosen liegt im Beginn der Erkrankung. Depressionen treten nach den ersten 5 Jahren deutlich seltener auf (Abb. 14, S.32). Es handelt sich in unseren Krankengeschichten durchweg um reaktiv gefärbte depressive Stimmungen von meist vorübergehendem Charakter.

BENEDEK und CSORZ berichten über depressive Psychosen im Frühstadium der Huntingtonschen Chorea. Sie erscheinen zunächst voll einfühlbar. Es bleibt aber die Frage, wieweit Veränderungen des Hirnstoffwechsels und Verschiebungen im Zusammenspiel mit dem Transmitter frühe Depressionen (mit-)verursachen und ob der bei längeren Verläufen langsam fortschreitende degenerative Prozeße und die mit dem geistigen Abbau schwindene

Kritikfähigkeit spätere depressive Zustände verschleiern oder überlagern. Erwähnt sei noch, daß auch in unserem Material Depressionen häufiger bei Frauen angegeben werden, was der bekannten Geschlechtsdisposition entspricht.

Schizophrene Psychosen

Im Gesamtmaterial weisen rund 12 % Choreakranke schizophrene Symptome auf. Sie zeigen damit eine zwölffach höhere Frequenz als die Durchschnittsbevölkerung. Der Häufigkeitsgipfel schizophrener Erscheinungen liegt bei den kurzen Verläufen bis zu 5 Jahren. Bei Verläufen zwischen 6 und 10 Jahren nimmt die Häufigkeit dann deutlich ab, um bei der Gruppe der 11-15jährigen Verläufe noch einmal anzusteigen (Abb. 13, S.31). Es bleibt zu analysieren, inwieweit

a) polygene zusammen mit nichterblichen somatischen Faktoren durch den organischen Hirn (-Stoffwechsel) Prozeß unter mehr oder weniger direkter Beteiligung des Huntington Gens und
b) inwieweit psychodynamische (psychosoziale) reaktive Faktoren auslösend und formbestimmend wirken.

Von STRELETZKI wurden 1961 Psychosen im Verlauf der Huntingtonschen Chorea genauer untersucht. Er kommt ebenfalls zu dem Ergebnis, daß Psychosen einmal in der Initialphase der Erkrankung und dann noch einmal in einem Zeitraum, der mit dem mittleren Drittel des Krankheitsverlaufs zusammenfällt, auftreten. Bei den psychotischen Zuständen im Beginn der Erkrankung fand er in der Mehrzahl "Wahnstimmung". Die Psychosen im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung stehen auf dem Hintergrund der choreatischen Demenz und zeigen ein vorwiegend paranoides oder paranoid-halluzinatorisches Gepräge.

Krankheitsverlauf und suicidales Verhalten (Abb. 15 a-c, S.33)

Suicidales Verhalten scheint bei Choreatikern häufiger vorzukommen als bei der Durchschnittsbevölkerung, bei der 1975 eine Suicidrate von 0,02 % ermittelt wurde; Suicidversuche kamen in einer Häufigkeit von 0,08 % vor. Wir fanden suicidales Verhalten bei rund 9,5 % der Patienten. PANSE ermittelte aus seinem

Material eine Suicidrate von 0,44 %. Bei der Verteilung des suicidalen Verhaltens während des Krankheitsverlaufs zeigt sich in Stichprobe A, daß bei sehr kurzen Verläufen häufiger suicidale Absichten geäußert als verwirklicht werden. LANDZETTEL findet in den ersten beiden Krankheitsjahren Selbstmordabsichten oder auch -versuche bei rund 8 % der Patienten. Möglicherweise sind die suicidalen Absichten und Suicidversuche auf dem Hintergrund der depressiven Verstimmungen zu sehen, die ebenfalls ihren Häufigkeitsgipfel bei kurzem Verlauf haben.

Frauen begehen häufiger Suicidversuche als Männer, bei denen aber Tod durch Suicid doppelt so häufig vorkommt. RIEGELS stellt in ihre Arbeit die Frage, ob dieses Verhalten bei Frauen öfter Demonstrationscharakter hat und weist auf die soziologische Bedeutung hin.

Krankheitsverlauf und die Art der Primärstörung bei Manifestation der Chorea Huntington

Die Symptome bei Manifestation der Erkrankung wurden unterteilt in: rein motorische, rein psychische und gleichzeitig auftretende motorische und psychische Auffälligkeiten bei Ausbruch der Erkrankung. Bei der Fixierung des Erkrankungsalters haben wir uns an die Definition von PANSE gehalten: "als Beginn des Leidens ist nicht das erstmalige Erkennen der choreatischen Störung angesetzt worden, sondern jeweils das erste Hervortreten von psychischen oder neurologischen Auffälligkeiten, die rückschauend bereits als Ausdruck des choreatischen Prozesses angesehen werden müssen."

Ein Vergleich der von uns erhobenen Daten mit denen von LANDZETTEL (1961) zeigt, daß dieser zu von uns abweichenden Ergebnissen gelangt.

Tabelle 23: Verteilung der Initialsymptome im eigenen Material und bei LANDZETTEL

Initialsymptome	eigenes Material		LANDZETTEL	
motorische Störungen	625	66,5 %	74	34 %
psychische Störungen	153	16,3 %	53	24 %
motorische und psychische Störungen	161	17,2 %	161	42 %
	939	100 %	288	100 %

Nach unseren Erhebungen zeigen 2/3 der Choreatiker allein motorische Störungen als Erstsymptom. Auch ENTRES bemerkt, daß die choreatischen Bewegungsstörungen sich in der Regel vor den psychischen Symptomen einstellten.

Bei Choreatikern mit rein motorischer Erstmanifestation scheint der zeitliche Ablauf der (Krankheits-) Norm zu entsprechen (s. Abb. 19 a, S.42). LANDZETTEL fand "eine vergleichsweise niedrige Krankheitsdauer" für diejenigen Choreatiker, die mit psychischen und neurologischen Veränderungen gleichzeitig erkranken. Abb. 19 c, S.43 zeigt dagegen eher die Tendenz zu längeren Verläufen, wenn zu Beginn der Erkrankung gleichzeitig motorische und psychische Erscheinungen auftreten. Demgegenüber werden bei Patienten mit rein psychischen Initialsymptomen eher kurze und mittlere Verläufe beobachtet. Psychische Störungen als Erstsymptom scheinen bei Frauen eher bemerkt zu werden.

Sieht man sich die Lokalisation der Hyperkinesen genauer an, so findet man meist einen diffusen Beginn. Motorische Initialstörungen an den Extremitäten werden eher beobachtet als am Stamm oder im Gesicht. OEPEN und Mitarbeiter finden in ihrer Arbeit 1961 bei einer etwas anderen Einteilung der Körperregionen einen sehr viel höheren Anteil motorischer Störungen an den Extremitäten als Erstsymptom (obere Extremität: 65 %, untere 68 % bei n = 302). Die Ursache für die Differenz könnte mit den Auswahlkriterien zusammenhängen, da in dieser früheren Arbeit aus dem Marburger Archivmaterial nur solche Akten ausgewählt wurden, in denen Vorgeschichte, Befund und Verlauf besonders ausführlich dargestellt sind. In der gleichen Arbeit wird erwähnt, daß in der unterschiedlichen Lokalisation der motorischen Initialstörung möglicherweise eine unterschiedliche Pathoklise der somatotopischen Gliederung des Nukleus caudatus und anderer extrapyramidaler Zentren zum Ausdruck kommt. Nach unseren Erhebungen scheint die Lokalisation der choreatischen Bewegungsstörung nicht mit dem Krankheitsverlauf zu korrelieren. In Bezug auf das Erkrankungsalter ist aber bekannt, daß mit steigendem Erkrankungsalter choreatische Hyperkinesen zunehmend häufiger auftreten und die Krankheitsdauer abnimmt.

Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung (Abb. 17 a-c, S.39)

Als peristatische Faktoren, die den Ausbruch der Erkrankung auslösen oder beschleunigen können, beschreiben ENTRES, KEHRER und PANSE im wesentlichen:

1. Infektiöse Erkrankungen, insbesondere Rheumatismus,
2. Schädeltraumen,
3. psychische Einwirkungen,
4. Generationsvorgänge, vornehmlich Gravidität und Partus.

Auch wir fanden Traumen, Infektionskrankheiten und Stress am häufigsten angegeben. In der Literatur finden sich unterschiedliche Meinungen zur Frage des Zusammenhangs zwischen Ausbruch der Erkrankung und Umwelteinflüssen. Viele Patienten geben an, vor Manifestation der Erkrankung in einer psychischen oder körperlichen Ausnahmesituation gewesen zu sein. PANSE führt die häufige Angabe von Traumen auf ein gewisses Kausalitätsbedürfnis zurück. Bei Frauen fand er auch einen "engen Zusammenhang des Beginns der Chorea mit Gravidität und Geburt". KEHRER lehnt den Einfluß von Traumen auf die motorische Erkrankung entschieden ab.

In Bezug auf den Krankheitsverlauf fällt in beiden Stichproben eine unterschiedliche Verteilung auf. Generell scheinen die angeschuldigten Umweltfaktoren in Stichprobe A mit einer Verkürzung der Krankheitsdauer verbunden zu sein. In Stichprobe B zeigt sich eher eine Tendenz zu mittleren und langen Verläufen.

Die Abhängigkeit von Traumen und "stress" ist trotzdem so deutlich, daß man einen Einfluß von Umwelteinflüssen auf Manifestation und Verlauf der Erkrankung nicht generell verneinen, sondern wohl im Einzelfall prüfen muß. Schon 1927 betonte FLÜGEL in seiner Arbeit den "wirksamen Einfluß von Kopftraumen auf die Entwicklung einer chronisch progressiven Chorea, eine genügende Intensität des Traumas vorausgesetzt". Er erklärt dies mit der "Auslösung latenter Anlagen". Bei Frauen, bei denen besonders Gravidität und Klimakterium als auslösendes Ereignis angegeben wurden, stellt sich die Frage nach den hormonellen Einflüssen, die die Manifestation der Erkrankung begünstigen können.

Bei den sozialen Daten scheint der Krankheitsverlauf mit der Zugehörigkeit zu einer bestimmten Sozialschicht zu korrelieren. Auffällig ist die Tendenz zu kurzen Verläufen bei Angehörigen höchster sozialer Schichten. Dagegen zeigen Patienten ohne Beruf eher lange Verläufe.

Daraus ergibt sich die Frage nach den Ursachen für die Abhängigkeit des Verlaufs in Relation zu der sozialen Schicht eines Patienten. Spielen möglicherweise die andersartigen Tätigkeitsbereiche (mehr geistige oder körperliche Beanspruchung) oder milieubedingte Faktoren hier eine Rolle?

5. Zusammenfassung

Aus 5.816 Berichten über choreatische Erkrankungen des Marburger Chorea-Archivs wurde ohne Vorauslese eine Vielzahl von Informationen gesammelt und dokumentiert.

Bei 1.934 Patienten ließ sich die Krankheitsdauer aus der Differenz zwischen Sterbe- und Erkrankungsalter berechnen. Bei diesen Patienten wurde versucht festzustellen, ob sich durch Korrelation klinischer Symptome und sozialer Daten mit dem Krankheitsverlauf phänogenetisch beachtenswerte Zusammenhänge ergeben.

Methodisch ließen sich die Fälle in zwei unabhängige Stichproben unterteilen. Auffällige Unterschiede zwischen beiden Stichproben ergeben sich nicht.

Bei der Verteilung der Symptome über den Krankheitsverlauf fällt ein immerwiederkehrendes Verteilungsmuster auf: Ansteigen der Häufigkeit eines Symptoms bis zu Verläufen von 15, seltener auch bis zu 20 Jahren. Deutliches Absinken der Häufigkeit bei sehr langen Verläufen ($>$ 20 Jahre). Diese typischen Verteilungsmuster zeigen:

1. die choreatische Hyperkinese,
2. die choreatische Sprachstörung,
3. Athetosen,
4. Ataxien,
5. psychische Symptome,
6. die Demenz,
7. paroxysmale Störungen.

Nach diesem Verteilungsmuster kann man einen etwas leichteren Verlauf der Erkrankung bei sehr langer Krankheitsdauer, und im Vergleich zu mittleren Verläufen auch einen leichteren klinischen Ablauf bei sehr kurzer Krankheitsdauer annehmen. Diese Annahme könnte folgende Beobachtungen unterstützen: leichte choreatische Hyperkinesen sind bevorzugt bei kurzen und sehr langen Verläufen beschrieben. Bei allen anderen Verläufen überwiegt die schwere choreatische Hyperkinese. Nur bei kurzen Verläufen zeigt sich bei den Choreatikern ein Überwiegen der geringen Demenz gegenüber der starken.

Zwei Symptome zeigen ein auffällig anderes Verteilungsmuster: schizophrene Psychosen und Depressionen treten am häufigsten bei kurzem Krankheitsverlauf auf.

Als motorische Störungen zeigen sich neben der choreatischen Hyperkinese besonders häufig Athetosen und Ataxien, wobei Athetosen eher bei längeren Verläufen zu erwarten sind.

Die Art der Initialsymptome, ob sie als rein motorische, psychische oder kombiniert auftreten, scheint mit dem Krankheitsverlauf in Beziehung zu stehen: Patienten mit gleichzeitig auftretenden motorischen und psychischen Symptomen zeigen eine Tendenz zu längeren Verläufen. Dagegen weisen Patienten mit rein psychischen Initialsymptomen eher kurze und mittlere Verläufe auf.

Zur Frage, ob der soziale Status mit dem zeitlichen Ablauf der Erkrankung zusammenhängt, ist ein Überwiegen kurzer Verläufe bei Angehörigen höchster sozialer Schichten bemerkenswert. Patienten ohne Beruf und Angehörige der gehobenen Mittelschicht zeigen dagegen eher lange Verläufe.

6. Literaturverzeichnis

Benedek, L. u. Csorzs, K.: Zur Frage der extrapyramidalen Bewegungsstörung. Dtsch.Z.Nervenheilk.78, 15-74 (1923)

Bodechtel, G.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder, 2. Auflage, Thieme Verlag, Stuttgart 1963

Bruyn, G.G. and Lequin, R.M.: Huntington's Chorea Lancet II, 1300 (1964)

Entres, J.L.: Zur Klinik und Vererbung der Huntingtonschen Chorea. In: Monographie aus dem Gesamtgebiet der Neurologie und Psychiatrie, Heft 27, Berlin 1921

Flügel, F.E.: Huntingtonsche Chorea und Trauma. Z.ges.Neurol.Psychiat. 112 (1928) 247

Kehrer, F.: Der Erbveitstanz (Huntingtonsche Chorea). Allgemeiner und klinischer Teil. In: Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. III, hrsg. von A.Gütt; Leipzig 1940, S. 183-242

Landzettel, H.J.: Statistische Untersuchungen zur Klinik der Huntingtonschen Chorea. Diss. Marburg 1961

Lenz, W.: Medizinische Genetik, 2. Auflage, Stuttgart 1970

Meggendorfer, F.: Die psychischen Störungen bei der Huntingtonschen Chorea, klinische und genealogische Untersuchungen. Z.ges.Neurolg.Psychiatr. 87 (1923) 1

Oepen, H.: Paroxysmale Störungen bei der Huntingtonschen Chorea. Arch.Psychiat.Nervenkrankh. 204 (1963a) 245

ders.: Klinisch-genetische Untersuchung zur Phänogenese der Huntingtonschen Chorea. Habilitationsschrift 1966

Oepen, H.; Landzettel, H.J.; Streletzki, F. u. Koppenfels, I.: Statistische Befunde zur Klinik der Huntingtonschen Chorea. Arch.Psychiat.Nervenkrankh. 204 (1963) 11

Panse, F.: Die Erbchorea. Leipzig 1942

Reupke, W.: Das Bewegungsbild der Chorea Huntington. Diss. Marburg 1973

Riegels, M.: Zur Korrelation klinischer und sozialer Daten bei der Huntingtonschen Chorea. Diss. Marburg 1977

Schindler, J.G.: Zur Abhängigkeit klinischer Daten bei Probanden mit Huntingtonscher Chorea vom Geschlecht des choreatischen Eltern- und Großelternteils. Diss. Marburg 1973

Streletzki, F.: Psychosen im Verlauf der Chorea Huntington unter besonderer Berücksichtigung der Wahnbildungen. Arch.Psychiat.Nervenkrankh. 202 (1961) 202

Wendt, G.G. u. Drohm, D.: Die Huntingtonsche Chorea. Eine populationsgenetische Studie. Aus: Fortschritte der allgemeinen und klinischen Humangenetik, Bd. IV, Stuttgart 1972

7. Anhang

Auswertungsschlüssel

Familienstand:	1-verheiratet/2-ledig/3-verwitwet 4-geschieden/5-wiederverheiratet/ 5-mehrfach verheiratet
Sozialschichtung:	1-Topschicht/2-Oberschicht/3-geh. Mittelschicht/4-Schicht d.kl. Gewerbetreibenden/5-Schicht d. gelernten Arbeiter/6-Schicht d. ungel. Arbeiter/7-ohne Beruf

Familiäres Auftreten der Erkrankung nachgewiesen

Umwelteinflüsse und Infektionskrankh. vor Manifestation der Erkrankung:	1-Trauma/2-Verschüttung/3-Vergiftung/4-Tumor/5-Tuberkulose/ 6-and. Infektionskrankh./7-Stress/8-Lues

Bewegungsstörungen:

choreatische B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
athetotische B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
torsionsdystonische B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
ataktische B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
myoklonische B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
ticartige B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
tremorartige B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
hypertonische B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
hyperkinetische B.	1-leicht/2-mittel/3-schwer/4-nicht entscheidbar
Beginn der Erkrankung:	1-Hand/2-Fuß/3-Gesicht/4-Stamm/ 5-diffus/6-psychisch/7-psychisch+ motorisch

Erkrankung innerer Organe:	1-Herz-Kreislaufsystem/2-Atemsystem/ 3-Verdauungstrakt/4-Urogenitalsystem/ 5-endokrines System/6-Immunsystem/ 7-andere/8-unklar/9-vegetat.Nervens.
Psychische Symptome:	1-euphorisch/2-depressiv/3-aggressiv/ 4-nörglerisch-eigensinnig/5-vergeß- lich/6-unordentlich/7-antriebsschwach/ 8-erregbar/9-vielfältig
Sexuelle Besonderheiten:	1-hypo-sex.Verh./2-"normales"sex.Verh./ 3-hyper-sex.Verh./4-"abnormes"sex.Verh.
Suicidales Verhalten:	1-suicidal/2-Suicidversuch/3-Suicid/ 4-erweiterter Suicid
Manisch-depressive Verstimmungszustände:	1-Manisch-depressives Irresein/ 2-Depression/3-Manie
Schizophrene Symptome:	1-Hebephrenie/2-Katatonie/3-Paranoid- halluz.Form/4-Paranoia/5-andere/ 6-unklar
Schwachsinnsformen:	1-Idiotie/2-Imbezillität/3-Debilität/ 4-geringe Demenz/5-starke Demenz
Anfälle:	1-vegetativ/2-tonisch-klonisch/ 3-tonisch/4-choreatisch/5-psycho- motorisch/6-psychisch/7-unklar

Für die Erlaubnis zur Auswertung der Akten des Marburger Chorea-Archivs danke ich Herrn Prof. Dr. G.G. Wendt.
Für die freundliche Hilfe bei der Auswertung des Materials danke ich Herrn Zöfel (Zentrale Rechenanlage Marburg).

Besonders danken möchte ich Herrn Prof. Dr. H. Oepen, der mir die Anregung zu dieser Untersuchung gab und mich bei ihrer Ausführung und Abfassung der Dissertationsschrift durch viele Diskussionen, Vorschläge und Korrekturen unterstützte.

Lebenslauf

Am 13. 5. 1945 wurde ich, Elfriede Grüneisen, geb. Detampel, als Tochter des Elektrosteigers Otto Detampel und seiner Ehefrau Elfriede, geb. Timm, in Bochum geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule in Bochum besuchte ich bis 1963 das Neusprachliche Mädchengymnasium in Duisburg-Hamborn. Im Februar 1966 legte ich am Städtischen Mädchengymnasium in Oberhausen-Sterkrade das Abitur ab.

Im Sommersemester 1966 begann ich mein Studium an der Philipps-Universität in Marburg mit den Fächern Latein und Geschichte. Im Wintersemester 1966/67 wechselte ich zur medizinischen Fakultät über und begann das Studium der Humanmedizin. Am 4. 9. 1967 bestand ich die naturwissenschaftliche und am 26. 9. 1969 die ärztliche Vorprüfung. Am 30. 4. 1973 legte ich das medizinische Staatsexamen ab.

Seit 1972 bin ich mit dem Arzt und Zahnarzt Dr. med. Bärenhart Grüneisen verheiratet. Am 20. 2. 1973 wurde meine Tochter Janne und am 16. 1. 1976 mein Sohn Malte geboren.

Nach Beendigung meiner Medizinalassistentenzeit an verschiedenen Universitätskliniken in Marburg war ich drei Monate an einer Klinik für physikalische Medizin in Laasphe tätig.

Seit dem 1. 11. 1974 bin ich als Assistenzärztin bei Herrn Prof. Dr. G.A. Martini angestellt.

Meine akademischen Lehrer waren die Damen und Herren Professoren und Dozenten in Marburg:

Amon, Beckmann, Berendes, Bommer, Brück, Buchholz, Dimroth, Dölle, Englhardt, Exner, Friedrich, Golenhofen, Graul, Hamelmann, Heinecker, Hensel, Heuser, Hildebrandt, Hort, Hupe, Jakob, Jancke, Karlson, Koransky, Kühnel, Linneweh, Lübbers, Lütke, Mahr, Mann, Martini, Mattes, Nöth, Nultsch, Oepen, Petry, Pots, Rodeck, Rohen, Schleyer, Schmid, Schmitz-Moormann, Seidel, Siegert, Straub, Vogt, Voss, Walcher, Wendt, Welper, Zilliken.